

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
LA SYRINGOMYÉLIE
(ESSAI CLINIQUE)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 20 Décembre 1894

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

ALI GALIB

Né le 24 Avril 1872, à Constantinople

Élève à l'École du Service de Santé Militaire



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

4, RUE GENTIL, 4

—
Décembre 1894

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
LA SYRINGOMYÉLIE
(ESSAI CLINIQUE)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 20 Décembre 1894

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

ALI GALIB

Né le 24 Avril 1872, à Constantinople

Elève à l'École du Service de Santé Militaire



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

4, RUE GENTIL, 4

Décembre 1894

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET. DOYEN
GAYET. ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU, BERNE

PROFESSEURS

Cliniques médicales	{	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.	{	OLLIER.
Clinique ophtalmologique.		PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		FOCHIER.
Clinique des maladies mentales		GAYET.
Physique médicale		GAILLETON.
Chimie médicale et pharmaceutique.		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie.		MONOYER.
Matière médicale et Botanique.		HUGOUNENQ.
Zoologie et Anatomie comparée.		CAZENEUVE
Anatomie.		FLORENCE.
Anatomie générale et Histologie.		LORTET
Physiologie.		TESTUT.
Pathologie interne.		RENAUT.
Pathologie externe.		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales		TEISSIER.
Anatomie pathologique.		X.
Médecine opératoire.		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée		TRIPPIER.
Médecine légale.		POLLOSSON (MAURICE)
Hygiène		ARLOING.
Thérapeutique		LACASSAGNE.
Pharmacie.		X.
		SOULIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes. LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants MM. WEILL, agrégé.
Accouchements. POLLOSSON (Aug.) —
Botanique. BEAUVISAGE. —

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR.	MM. DIDELOT.	MM. ROCHET.	MM. WEILL.
BEAUVISAGE.	GANGOLPHE.	RODET.	BARRAL,
CONDAMIN.	JABOULAY.	ROLLET (ÉTIENNE)	chargé des fonctions d'agréé.
COURMONT.	LANNOIS.	ROQUE.	MOREAU id.
DEROIDE.	PERRET.	ROUX.	
DEVIC.	POLLOSSON (Aug.)	VIALLETON.	

M. ÉTIEVANT, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. SOULIER, *Présid.*; M. TESTUT, *Assess.*; MM. LANNOIS et DEVIC *Agrég.*

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A SA MAJESTÉ IMPÉRIALE

LE SULTAN ABD-UL-HAMID II



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552616_0021

A LA MÉMOIRE

DE MON PÈRE

DE MON FRÈRE

DE MES SŒURS

A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MA SŒUR

A TOUS MES PARENTS

A SON EXCELLENCE FAÏK PACHA

A M. LE PROFESSEUR TESTUT

A M. LE PROFESSEUR CROLAS

A M. LE PROFESSEUR LÉPINE

A mon Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR SOULIER

A TOUS MES MAÎTRES

A MES CAMARADES

A MES AMIS

AVANT-PROPOS

Arrivé, maintenant, au terme de notre scolarité, mais non pas de nos études médicales, c'est pour nous un devoir très doux à remplir, que de jeter nos regards en arrière, pour faire la somme de toutes les dettes de reconnaissance que nous avons contractées, durant notre séjour en France et plus particulièrement à Lyon.

Et d'abord, envers ce noble et beau pays, dont nous avons pu apprécier la généreuse hospitalité, qui nous a permis de vivre de sa vie et qui est devenu pour nous une seconde patrie.

Depuis le moment où nous sommes entré à l'Ecole du service de santé militaire, M. le professeur Testut a bien voulu s'intéresser à nous, nous ne saurions oublier l'extrême bonté dont il a toujours fait preuve à notre égard, ni la bienveillance constante avec laquelle il nous a

accueilli dans son laboratoire : il n'a épargné ni son temps, ni sa peine, ni ses travaux personnels, pour nous faire apprendre cette science de l'anatomie qui est la base de la médecine.

M. le professeur Crolas s'est toujours montré pour nous d'une sollicitude toute paternelle, qu'il reçoive ici l'expression de notre plus vive gratitude pour les heureux effets que nous avons éprouvés de son tout dévoué patronage.

C'est à M. le professeur Lépine que nous devons le sujet de notre travail inaugural. Auditeur assidu de ses magistrales leçons de clinique médicale et de ses instructives causeries au lit du malade, nous avons pu goûter trop de fois, le charme et le prix d'un si haut enseignement, pour ne pas être fier de nous dire l'élève d'un tel maître.

Nous ne saurions non plus oublier que c'est à l'hôpital Desgenettes, et, sous la savante direction de M. le médecin-major Manquat, professeur agrégé au Val-de-Grâce, que nous avons appris nos premières notions de clinique médicale. C'est aussi à ce dévoué maître que nous devons de nous être initié, au Laboratoire de bactériologie de l'Ecole, à la technique si difficile de cette science.

Nous adressons à M. le professeur Soulier, l'expression de notre profonde gratitude, pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous devons aussi adresser le sincère hommage de

notre reconnaissance à tous nos maîtres des Facultés de médecine de Constantinople, de Lyon, et de l'Ecole du service de santé militaire.

Nous remercierons, plus particulièrement, MM. les professeurs agrégés Lannois et Devic dont les conseils nous ont été du plus grand secours pour mener à bien notre tâche.

Enfin, qu'il nous soit permis, dans un dernier merci, qui est celui du cœur, d'adresser l'assurance de notre inaltérable souvenir à tous nos amis d'Ecole, et surtout à nos camarades de promotions de 1890 et 1891, dont l'inestimable et constante sympathie, durant ces quatre années d'Ecole, nous a été si douce et si consolante, et a pu nous faire oublier, dans une certaine mesure, l'éloignement du pays natal.

Ce devoir accompli, il ne nous reste qu'à exposer ici le plan de ce modeste travail.

Nous n'avons nullement l'intention de faire une étude complète sur la *syringomyélie*: ce serait nous engager dans une voie trop dangereuse pour notre inexpérience. Nous avons surtout en vue la mise en relief de quelques caractères cliniques nouveaux, tirés de l'analyse d'observations de syringomyélie, publiées dans ces dernières années. De ces observations, deux fort intéressantes sont inédites et dues à l'obligeance, l'une de M. le professeur Lépine, l'autre de M. le professeur agrégé Lannois.

Notre travail comprend cinq chapitres :

Chapitre I. — Historique.

Chapitre II. — Classification rationnelle des formes cliniques de la syringomyélie.

Chapitre III. — Symptomatologie générale.

Chapitre IV. — Etude des différentes formes cliniques.

Chapitre V. — Observations.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
LA SYRINGOMYÉLIE
(ESSAI CLINIQUE)

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Avant d'aborder l'étude clinique, nous avons cru utile de faire ici un historique aussi bref que possible pour résumer nos connaissances actuelles sur la question.

En 1837, Ollivier (d'Angers) créa le mot de *syringomyélie* pour désigner *toute cavité ou canal siégeant dans l'intérieur de la moelle*. Il ne se doutait pas de la présence d'un canal central normal. Stilling, en 1859, découvrit le *canal épendymaire*.

L'existence d'un canal central étant connue, Simon proposa, en 1875, l'emploi de terme de *syringomyélie* pour désigner *toute cavité médullaire indépendante du canal épendymaire*, et réserver le mot d'*hydromyélie* aux cavités dues à un élargissement de ce canal. Cette conception a produit une confusion dans les idées ; on

désignait alors sous le nom d'*hydromyélie* toutes les excavations médullaires, parce qu'elles étaient plus ou moins en communication avec le canal épendymaire.

La période anatomo-pathologique de la syringomyélie commence par le travail de Hallopeau qui en a fait le premier l'examen microscopique. En 1869, il a émis cette hypothèse que certains processus de *myélite périépendymaire* se terminaient par la formation d'une cavité.

Simon montra alors que certains gliomes tétangiectasiques aboutissaient à des cavités par le ramollissement de leurs tissus.

Puis viennent les travaux récents de Schultze, Strümpell, Roth, Joffroy, Achard et Raymond, qui considèrent la syringomyélie comme le résultat d'un processus bien distinct : *myélite cavitaire*.

La période clinique de la maladie commence par les observations de Kahler et de Schultze qui ont décrit les premiers *la dissociation de la sensibilité dans la syringomyélie*.

Enfin, Debove, Déjerine, Charcot, Joffroy, Achard, Bruhl, Critzman ont contribué à compléter l'étude de la syringomyélie en créant un certain nombre de types cliniques de cette affection. L'un de ces derniers est encore l'objet de nombreuses discussions : c'est *la syringomyélie à type Morvan*.

CHAPITRE II

Classification rationnelle des formes cliniques de la syringomyélie.

La syringomyélie, en clinique, plus que tout autre affection médullaire, revêt des formes très variées. On peut dire que chaque malade constitue un type à part. Créer des types en rapprochant ces cas si disparates n'est pas chose si facile qu'on le croit. Combien de cas resteront encore en dehors de ces classifications ?

Actuellement nous sommes en présence de *deux classifications* : la première est celle de Critzman¹, la seconde appartient à Schlesinger².

Critzman divise la syringomyélie en quatre formes cliniques :

¹ Critzman, Essais sur la syringomyélie, thèse de Paris, 1892.

² Schlesinger, Ueber die klinischen Erscheinungsformen der Syringomyélie (Neurolog. Centralblatt, 1893, p. 83).

- I. Forme d'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne).
- II. Forme latente.
- III. Forme Morvan.
- IV. Forme de sclérose latérale amyotrophique.

Cette division qui paraît fort simple ne nous paraît pas répondre aux exigences de la clinique.

D'abord, dans quel type faut-il classer la syringomyélie avec des symptômes ataxiques prédominants ? Nous en rapportons deux observations très nettes.

En second lieu, l'existence de la forme latente est fort douteuse. Si on est surpris quelquefois de trouver à l'autopsie une cavité pathologique intra-médullaire, qui ne s'est révélée par aucun signe pendant la vie, c'est que ces signes n'étaient pas assez accusés pour attirer l'attention du clinicien. Alors on a négligé de les chercher. D'ailleurs il sera inadmissible qu'une lésion aussi destructive que celle de la syringomyélie ne déterminât pas des troubles appréciables par un examen minutieux. Schlesinger aussi ne veut pas admettre une forme latente pour des raisons semblables. Cet auteur propose une classification aussi compliquée qu'inutile. Nous n'en faisons mention qu'à titre de curiosité. Dans son rapport présenté à la *Société de médecine de Vienne*, Schlesinger divise la syringomyélie en neuf types cliniques :

- I. Type cervical et dorsal supérieur, présentant plus souvent une amyotrophie (type Aran-Duchenne).
- II. Type de sclérose latérale amyotrophique.
- III. Type de tabès.
- IV. Type de myélite.

- V. Type de sclérose systématisée combinée.
- VI. Type de Morvan.
- VII. Type de la maladie de Raynaud.
- VIII. Type d'acromégalie.
- IX. Type d'ostéo-arthropathie hypertrophique et pneumique (maladie de Marie).

Une pareille classification doit forcément compliquer l'étude clinique.

La classification la plus simple et la plus juste, d'après nous, est celle qui est faite suivant la prédominance de telle ou telle variété de symptômes qui constituent le tableau clinique de la syringomyélie.

Différentes variétés symptomatiques de la syringomyélie :

Elles sont relatives aux troubles de la sensibilité, à l'amyotrophie, aux troubles trophiques, et aux phénomènes ataxiques.

Les troubles sensitifs, étant la caractéristique de la maladie, sont communs à toutes les formes, plus ou moins marqués suivant les cas. Par conséquent nous en ferons abstraction dans notre classification et nous étudierons la syringomyélie dans les quatre formes suivantes :

- I. Forme amyotrophique.
- II. Forme trophique.
- III. Forme spasmodique.
- IV. Forme ataxique.

Dans la première, ce sont surtout les phénomènes amyotrophiques qui prédominent (type Aran-Duchenne, type scapulo-huméral de Vulpian).

Dans la seconde, les symptômes dominants sont les troubles trophiques. (Type Morvan, type de maladie de Raynaud.)

Dans la troisième ce sont les symptômes spasmodiques qui sont les plus frappants. (Type de sclérose latérale amyotrophique.)

Enfin, dans la quatrième, les phénomènes ataxiques occupent une place importante dans le cadre symptomatique. (Type de tabès.)

Cette classification, quoique schématique, a l'avantage de ne pas être fantaisiste comme celles qui précèdent.

Avant d'aller plus loin, nous pourrions avouer ici, que, dans quelques observations que nous avons rapportées à la fin de ce travail, les diverses variétés symptomatiques étaient tellement enchevêtrées qu'il nous a été impossible, de les classer. En outre, il y a des cas, qui sont excessivement rares, et présentent des symptômes absolument anormaux.

Par exemple dans l'observation de Pellizi¹, il s'agit d'un homme, atteint de la folie pellagreuse, qui présentait en même temps une paraplégie et une anesthésie complète de toute la portion inférieure du corps; pas de dissociation de la sensibilité; il avait aussi une cyphose. L'auteur a pensé à une *myélite transverse chronique*, tandis qu'à l'autopsie il fut surpris par la présence des lésions syringomyéliques très caractéristiques.

Nous donnerons le nom de *forme anormale de la*

¹ Pellizi, Un caso di pellagra con siringomielia (Rivista sperimentale di frenatria e di medicina legale, vol. XVIII, fas. III et IV).

syringomyélie à ces cas qui ne présentent pas les symptômes habituels de l'affection.

Pour être plus méthodique, avant d'aborder l'étude de ces différentes formes, nous donnerons un aperçu de la symptomatologie générale.

CHAPITRE III

Symptomatologie générale.

La syringomyélie est avant tout une lésion de la substance grise; la substance blanche n'est souvent prise que secondairement. Par conséquent nous ne saurions mieux faire que de diviser les symptômes, à l'exemple de Charcot, en intrinsèques et extrinsèques. Toujours imitant l'éminent neuro-pathologiste, nous étudierons pour les symptômes intrinsèques :

- 1° Poliomyéliques antérieurs;
- 2° Poliomyéliques postérieurs;
- 3° Poliomyéliques médians.

Pour les symptômes extrinsèques :

- 1° Leucomyéliques antéro-latéraux;
- 2° Leucomyéliques postérieurs.

En tenant compte de leur grande importance nous

ajouterons à cette division symptomatique les symptômes bulbaires, qui ne sont pas rares dans la syringomyélie.

Symptômes poliomyéliques antérieurs

Ils se résument en un seul mot: l'*amyotrophie*. Cette atrophie paraît commencer le plus souvent par les muscles de l'épaule, quoiqu'on ait l'habitude de la considérer comme celle du type Aran-Duchenne classique. Ce sont d'abord le deltoïde, le trapèze (faisceau scapulaire), les sous et sus-épineux qui sont pris les premiers. Après viennent tous les extenseurs (triceps, extenseurs de l'avant-bras et des doigts), les fléchisseurs (coraco-brachial, biceps, brachial antérieur, fléchisseurs des doigts); les muscles de la main s'atrophient en dernier lieu.

Cette marche particulière de l'atrophie est due à ce que la lésion médullaire est le plus souvent descendante en commençant par la portion supérieure du renflement cervical et qu'alors ce sont les noyaux des muscles de la main qui sont situés le plus bas; ceux des fléchisseurs se trouvent immédiatement au-dessus. Ces derniers sont innervés par la huitième racine cervicale¹.

Mais l'atrophie peut commencer par la main, quoique ce soit moins fréquent.

La marche de cette atrophie est lente et progressive. En général, elle envahit tardivement les muscles du tronc et des membres inférieurs, quelquefois ceux-ci sont respectés.

¹ Thornburn, A contribution to the surgery of the spinal corde, London, 1889.

L'amyotrophie commençant par les membres inférieurs est rare.

On a souvent l'habitude de citer les déviations de la colonne vertébrale dans la syringomyélie, parmi les troubles trophiques. Cette manière de voir nous paraît une erreur, pour la simple raison que, si la colonne vertébrale présente sa direction normale, c'est grâce au *tonus* des muscles des gouttières vertébrales et des masses sacrolombaires, qui est égal des deux côtés; si l'atrophie vient frapper ces muscles d'un seul côté, ce qui est assez fréquent, la colonne vertébrale se dévie forcément, faute d'équilibre, du côté où le tonus l'emporte. Les arthropathies vertébrales qu'on a rencontrées dans les scolioses syringomyéliques doivent être considérées, dans la majorité des cas, comme la conséquence, et non la cause, de la déviation vertébrale. Par conséquent, il est plus juste d'ajouter aux symptômes polyomyéliques antérieurs les déviations de la colonne vertébrale, qui ne sont autre chose que le résultat d'une atrophie musculaire. Sacaze a signalé récemment l'existence d'une scoliose dans un cas de myopathie primitive.

Comme dans toutes les amyotrophies myélopathiques, il existe des contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie. Ces derniers présentent en même temps la réaction de dégénérescence.

Nous croyons inutile d'insister davantage sur les caractères de cette amyotrophie décrite si bien dans les traités classiques.

L'atrophie des muscles de la face et de la langue sera étudiée avec les symptômes bulbaires.

Symptômes poliomyéliques postérieurs.

Ils sont caractérisés essentiellement par des troubles de la sensibilité ; ceux-ci sont connus depuis les observations de Kahler¹ et de Schultze². Ces derniers auteurs ont décrit un signe particulier dans la syringomyélie : la dissociation de la sensibilité qui consiste en une analgésie et thermoanesthésie avec conservation de la sensibilité tactile. Les observations se sont ensuite multipliées. (Oppenheim³, Charcot⁴, Déjerine⁵, Roth⁶, Gilles de la Tourette et Zaguelman⁷, Rosenbach et Schtscherbak⁸).

Charcot baptisa alors ce symptôme du nom de *dissociation syringomyélique*, en la considérant comme un élément essentiel du diagnostic, et Bruhl⁹ l'a soutenu dans sa thèse inaugurale. Mais, peu de temps après, Joffroy et Achard¹⁰ publièrent un cas de syringomyélie, dont le diagnostic fut

¹ Kaihler. Prager med. Woch. 1888-1889.

² Schultze, Arch. de Virch. vol. 87 et vol 102. Zeitschrift f. klin. Med., vol. VIII, 1888.

³ Oppenheim, Arch. de neurol. de Westphal, vol. XVI.

⁴ Charcot. Leçons du mardi, 1888-89. Bull. méd., 28 juillet 1889. Semaine méd., 11 décembre 1889.

⁵ Déjerine. Bull. de la Soc. méd. des hôpitaux, 22 février 1889. Semaine méd., 1889.

⁶ Roth. Arch. de neurol., vol XIV, XV, XVI.

⁷ Gilles de la Tourette. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 2^e année, n° 6.

⁸ Rosenbach. Neurol. Centralblatt, 1890, n° 8.

⁹ Bruhl. Contrib. à l'étude de la syringomyélie, thèse de Paris, 1890.

¹⁰ Joffroy et Achard. Arch. de méd. expér., 18 juillet 1890.

confirmé à l'autopsie, et, pendant la vie, le malade présentait une anesthésie à peu près égale pour les trois modes de sensibilité.

Roth¹ a rencontré sur 18 cas de syringomyélie, 11 fois l'anesthésie tactile, il en a conclu que la présence de l'anesthésie tactile n'exclut pas le diagnostic de gliomatose médullaire. Hochaus² a publié aussi une observation de syringomyélie, confirmée par l'autopsie, où l'on ne trouva, à aucun moment, la dissociation de la sensibilité.

Critzman cite même, dans sa thèse, des observations de syringomyélie dans lesquelles la sensibilité serait normale dans ses différents modes. Bien que nous soyons d'accord avec Critzman sur l'inconstance de la dissociation de la sensibilité dans la syringomyélie, nous ne le sommes pas au sujet de l'intégrité absolue de la sensibilité au cours de cette affection. Il se base sur les observations de Schüle³, Strümpell⁴ et Schultze⁵.

Dans l'observation de Schüle il s'agit d'un homme atteint de paralysie générale; il aurait présenté pendant toute sa vie une sensibilité absolument normale, et, à l'autopsie, on trouve une cavité occupant presque la totalité de la moelle. Dès lors nous croyons tout simplement qu'on n'a pas eu soin d'examiner minutieusement la sensibilité pendant la vie, l'attention n'étant pas attirée sur elle; d'autre part le plus souvent ce sont les malades qui sont les pre-

¹ Roth. Du diagnostic de la gliomatose médullaire, 1891, Moscou.

² Dcut. Arch. F.

³ Schüle. Deutsch. Arch.

⁴ Strümpell. Arch. f. Psych., vol. X.

⁵ Schultze. Arch. de Virch., vol. LXXXVII.

miers à se rendre compte de leurs troubles sensitifs : le sujet en question est un paralytique général, par conséquent il n'y a rien d'étonnant à admettre que les troubles sensitifs existaient réellement et qu'ils sont restés ignorés parce que le malade ne présentait pas un état mental normal. Dans l'observation de Strümpell il s'agit probablement d'une hydromyélie congénitale qui s'est aggrandie lentement et les éléments nerveux ont échappé à une compression brusque. En résumé, nous répétons ce que nous avons dit au commencement de ce travail ; la forme dite *latente* de la syringomyélie n'existe pas pour les raisons que nous avons citées plus haut.

Nous avons vu que la dissociation de la sensibilité peut manquer dans la syringomyélie ; mais on l'a trouvée dans d'autres affections de l'axe cérébro-spinal.

Parmentier¹ l'a notée chez un ataxique, Miura² a rencontré la dissociation syringomyélique dans cinq cas d'hématomyélie, consécutive à des traumatismes médullaires, Charcot³ l'a trouvée chez quatre hystériques, Caillet⁴ a rapporté dans sa thèse deux cas d'hystérie pure avec dissociation de la sensibilité, Souques⁵ en a rapporté aussi un cas.

Lancereaux⁶ a publié une observation d'intoxication

¹ Parmentier, Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1890.

² Miura. Congrès internat de Berlin, Séance du 4 août 1890.

³ Charcot. Leçons du mardi, 28 juin 1889.

⁴ Caillet. Troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses, thèse de Paris, 1891.

⁵ Souques. Syndromes hystériques simulateurs, etc., thèse de Paris, 1891, p. 210.

⁶ Lancereaux. Bull. méd., février et mars 1891.

alcoolique présentant la dissociation syringomyélique. Lemoine¹ l'a rencontrée dans l'alcoolisme chronique. Dans ces deux cas il s'agit d'une névrite périphérique d'origine toxique. Charcot² a observé la dissociation syringomyélique dans un cas de névrite traumatique. Babinski³, Thibierge⁴ ont rencontré cette dissociation chez des lépreux. Dernièrement Brissaud dans une de ses leçons cliniques, a présenté des malades, atteints de Pachyméningite cervicale hypertrophique, chez lesquels on pouvait constater très nettement de la dissociation sensitive. Tout récemment encore Lloyd⁵ a rapporté deux observations de traumatisme de la région cervicale de la moelle, avec de la dissociation syringomyélique des plus nettes, dans les régions sous-jacentes.

Chez le malade de M. le professeur Lépine (obs. XIX) la sensibilité au toucher et à la piquûre était à peu près conservée, il n'avait que la thermoanesthésie, par conséquent ce n'est pas une dissociation classique.

Nous résumons en affirmant, d'accord avec Critzman, que la dissociation syringomyélique n'est pas un signe pathognomonique de cette affection, puisqu'elle n'existe pas dans tous les cas et qu'elle peut se présenter dans d'autres maladies, en dehors de la syringomyélie.

Quant à l'intégrité, de la sensibilité tactile, elle n'est pas constante non plus; le tact est même le plus souvent

¹ Lemoine. Lyon méd., 1891, vol. 25, p. 254.

² Charcot. Pseudo-syringomyélie. Semaine médicale, 13 mai 1891.

³ Babinski. Bull. de la Soc. méd. des hôpitaux, 27 février 1891.

⁴ Thibierge, ibid. 13 mars 1891.

⁵ Lloyd. Journal of nervous and mental diseases, juin 1894.

altéré, témoin les observations de Roth (sur dix-huit cas, onze fois l'anesthésie tactile) et celles de Critzman. Ce dernier distingue la sensibilité tactile en : contact simple, pression tactile, différenciation de deux impressions tactiles simultanées, sensations tactiles successives, sens du relief ou stéréognomique, perception tactile des liquides. D'après les recherches qu'il a faites, il a trouvé une déviation de la sensibilité normale, ou une diminution de finesse pour ces différents modes de la sensibilité tactile.

Dans les observations que nous avons rapportées à la fin de ce travail, nous avons pu souligner plusieurs fois l'altération de la sensibilité tactile.

A côté de ces troubles objectifs de la sensibilité, il est juste de parler des troubles subjectifs, qui ne sont pas rares dans la syringomyélie et qui sont fort intéressants. Ce sont de véritables hallucinations sensitives, connues sous le nom de paresthésie. Cette dernière peut être divisée en paresthésie tactile, thermique et douloureuse. La première doit être très rare dans la syringomyélie, puisqu'on n'a jamais noté sa présence jusqu'ici. Les deux dernières sont les plus communes.

Ces paresthésies thermiques et douloureuses se localisent de préférence dans les parties terminales des membres; quelquefois elles peuvent occuper tout un membre, comme cela est arrivé dans l'observation I. Elles sont caractérisées par des sensations de chaleur, de brûlure, de froid, de glace, des fourmillements, des sensations de piqure, de pression douloureuse, d'arrachement, de torsion douloureuse, de coupure, etc.

On a noté une certaine concomitance entre l'apparition de ces troubles subjectifs et le début de l'amyotrophie.

Nous terminons les troubles sensitifs de la syringomyélie en disant qu'on peut observer dans cette affection des phénomènes sensitifs très bizarres. Déjerine et Thuilant ont pu observer, dans un cas, la dissociation de la sensibilité thermique, consistant en une thermo-anesthésie pour la chaleur et une thermesthésie pour le froid ¹.

Symptômes polyomyéliques médians.

Ils consistent en divers troubles trophiques : vaso-moteurs, cutanés, articulaires, osseux, et des troubles sphinctériens qui sont fort bien étudiés dans la thèse de Bruhl. Nous n'avons rien à y ajouter.

Nous pourrions rapporter ici un travail récent de Ferrannini ², de Naples qui a étudié ces troubles trophiques et vaso-moteurs, à un autre point de vue, à propos d'une certaine *forme familiale de la syringomyélie*. Nous avons extrait de sa conclusion le passage suivant :

« Dans cette forme, jusqu'ici non décrite, se trouve dans le cadre clinique, un syndrome qui peut se nommer *noyau nasologique de la syringomyélie*, parce que, étant l'expression de la lésion localisée dans les parties de la moelle, il présente la note clinique fondamentale ou individuelle, plus qu'on ne l'a, jusqu'ici, admis pour la dissociation de la sensibilité.

Ce syndrome est le suivant :

¹ Déjerine et Thuilant, la Médecine moderne, 5 février 1894.

² Ferrannini où Nuclei nosologico della sirinomielia, definita, da una sua forma familiare sinora non descritta. Riforma medica, n° 136 à 140, juin 1894.

« Dans les parties terminales, de préférence d'un seul membre ou dans les parties symétriques, mais toujours terminales de deux membres, se présentent des désordres subjectifs de la sensibilité, constamment associés à des troubles trophico-vaso-moteurs cutanés et ostéo-articulaires, ou en un mot non musculaires.

« Voici les variétés de ces troubles « fourmillements, sensations de brûlures, de piqures, de mobilité dans les parties, qui sont en réalité fixes, douleurs spontanées rappelant les douleurs ostéocopes des syphilitiques, érythromélgie, achrodynie angiospastique, panaris et nécrose des phalanges, pseudo-phlegmons, furoncles, altérations des ongles, analogues à l'onxyxis syphilitique, hyperhydrose, etc. Leur évolution est éminemment chronique, coupée de véritables crises, particulièrement pour ce qui touche à l'érythromélgie et l'achrodynie angiospastique. Après être restés localisés, quelque temps, aux parties terminales d'un ou de deux membres, ces troubles peuvent à la suite s'étendre au reste du membre. »

Ferrannini ajoute encore la présence des troubles de la sensibilité, comme l'anesthésie pour la chaleur et l'hyperesthésie pour le froid, et une atrophie musculaire (type Aran-Duchenne). Voilà pour lui ce qu'il appelle le *noyau nosologique de la syringomyélie*.

Si nous analysons de près le tableau symptomatique qui constitue le noyau nosologique de l'auteur italien, nous constatons qu'il ne nous apprend rien de nouveau. Il ne fait qu'englober l'ensemble des symptômes poliomyéliqués antérieurs, postérieurs et médians, sous une nouvelle dénomination.

Il insiste surtout sur les troubles trophiques et vaso-

moteurs. Mais en somme il nous présente un syndrome dont le champ est tellement vaste, qu'il est très difficile de trouver un malade qui ne puisse pas présenter une seule variété de ces troubles. Il est bien certain qu'un pareil syndrome, qui n'en est pas un, ne peut pas être qualifié *pathognomonique*, comme il paraît le prétendre en lui donnant le nom de *noyau nosologique*.

Des troubles trophiques du côté du système osseux peuvent être rencontrés dans la syringomyélie. Dernièrement M. le professeur agrégé Lannois, nous a parlé d'un malade, qui a été présenté, il y a quelques années à la Société des sciences médicales de Lyon ; ce malade se cassait lui-même et facilement les os. M. Lannois est convaincu que c'était un syringomyélique.

Symptômes leucomyéliques antéro-latéraux.

Ce sont les plus fréquents parmi les symptômes extrinsèques. Ils consistent en une contracture plus ou moins marquée des membres, plus habituellement des membres inférieurs. Les réflexes tendineux sont exagérés. Il y a de la trépidation épileptoïde.

La contracture peut même aller jusqu'à une paraplégie spasmodique. Les muscles de la nuque participent généralement à la contracture des membres.

Les muscles contracturés subissent le plus souvent une atrophie lente et irrégulière.

Symptômes leucomyéliques postérieurs.

Ils sont caractérisés essentiellement par des phénomènes tabétiques : incoordination motrice, signe de Romberg, dou-

leurs fulgurantes, térébrantes, lancinantes, abolition complète des réflexes et des troubles viscéraux des plus variés.

Il est juste de signaler parmi ces symptômes l'abolition partielle ou complète du sens musculaire, le retard de perception ou de la sensibilité au toucher, l'anesthésie dans les extrémités terminales des membres, qu'on rencontre généralement dans le tabès.

Symptômes bulbaires.

Ces symptômes ne sont pas rares dans la syringomyélie. Nous en rapportons quelques observations à la fin de ce travail.

Les phénomènes bulbaires de la syringomyélie sont caractérisés par les troubles habituels suivants : troubles de la déglutition, de la respiration, la paralysie laryngée, atrophie des muscles de la face, atrophie de la langue, tachycardie, arythmie du cœur. Les troubles sensitifs dans le domaine de trijumeau sont les plus fréquents. Ajoutons encore les troubles trophiques et sécrétoires variés, du côté de la face et de la muqueuse bucco-pharyngée qu'on peut observer dans la syringomyélie.

En outre de la symptomatologie générale que nous venons de tracer, on peut encore observer dans la syringomyélie d'autres phénomènes qui ne rentrent pas dans la classification que nous avons suivie jusqu'ici. Ce sont : le nystagmus, la paralysie des muscles oculaires, diminution du champ visuel. Le plus fréquent parmi ces symptômes, c'est le nystagmus qui est dû à une compression des parois de l'aqueduc de Sylvius par le liquide céphalo-rachidien qui est très abondant dans la syringomyélie.

CHAPITRE IV

Formes cliniques de la syringomyélie

Forme amyotrophique

Dans cette forme ce sont surtout les symptômes poliomyéliques antérieurs qui dominent.

L'amyotrophie revêt le plus souvent le type scapulo huméral de Vulpian, bien qu'on la considère, d'habitude, comme un type Aran-Duchenne classique. Cette erreur est due à ce que, le plus souvent, les malades ne viennent consulter le médecin que lorsque les petits muscles de la main commencent déjà à s'atrophier, et ils ne se doutent guère de l'atrophie des muscles de l'épaule; cette dernière région étant bien moins accessible à la vue que la main; alors ils viennent raconter au médecin que l'atrophie a commencé par la main. Il y a une autre cause d'erreur; celle-là est bien plus importante, c'est que l'atrophie est plus apparente à la main, bien qu'elle ait débuté

par l'épaule, parce que la musculature de la main est très peu considérable, et qu'elle est, par suite bien plus vite épuisée par le processus atrophique.

Nous nous expliquons :

Suivons pas à pas l'évolution d'une lésion syringomyélique ; cette lésion commence habituellement, comme on le sait, par le tiers supérieur du renflement cervical, et elle est descendante, en général quand les noyaux inférieurs sont déjà envahis, les noyaux supérieurs ne sont pas encore complètement détruits, c'est-à-dire qu'il y a encore des noyaux des muscles de l'épaule qui sont relativement sains, tandis que ceux des muscles de la main, étant bien moins nombreux, sont presque complètement, détruits, et, dans la suite, l'atrophie devient plus marquée à la main qu'à l'épaule.

Après l'épaule, l'atrophie frappe successivement les extenseurs, les fléchisseurs et les muscles de la main. Cette marche particulière de l'atrophie est en concordance parfaite avec nos connaissances sur les dispositions des noyaux moteurs des différents groupes musculaires et l'évolution descendante de lésion. C'est pour la même raison qu'à une période moins avancée de la maladie le bras paraît indemne, parce que le biceps et les fléchisseurs s'atrophient un peu plus tard.

L'atrophie musculaire peut revêtir le type Aran-Duchenne en commençant par les muscles de la main, bien que ce soit moins fréquent. Mais ce qui est fort rare, c'est le début par les membres inférieurs.

L'atrophie des muscles de la main détermine à la longue des déformations des doigts (griffe cubitale, main de singe, etc.). Des membres supérieurs, l'atrophie gagne le

tronc : Grand pectoral, grand dentelé, grand dorsal, trapèze, rhomboïde commencent à s'atrophier

C'est à ce moment que la scoliose commence à s'établir par suite de l'atrophie des muscles de la gouttière vertébrale.

L'atrophie suit généralement une certaine symétrie dans les deux membres supérieurs. Elle peut être aussi unilatérale comme dans notre observation I. En effet, dans ce cas l'atrophie s'était uniquement localisée au bras et à la jambe gauche.

La face et la langue sont généralement respectées, s'il n'y a pas d'autres symptômes bulbaires concomitants.

La réaction de dégénérescence est inconstante dans les muscles en voie d'atrophie. Ces derniers présentent plutôt l'altération quantitative des réactions électriques.

Les réflexes tendineux paraissent un peu exagérés tout à fait au début ; plus tard, ils seront diminués, ou même abolis.

Les troubles sensitifs qui sont la caractéristique de cette maladie, existent dans cette forme. Il y aura soit dissociation, soit altération des trois modes de la sensibilité.

Tout à fait au début ils sont uniquement localisés à la partie supérieure du tronc et aux membres supérieurs, soit sous forme des troubles subjectifs comme sensations de fourmillements, de glace, de brûlure, sensations d'arrachements, quelquefois même de véritables crampes ; ou bien sous forme d'une hyperesthésie générale, plutôt que d'anesthésie.

Plus tard, ces phénomènes disparaissent pour donner

la place à l'anesthésie. Cette marche des troubles sensitifs est très intéressante à noter; elle nous apprend que la lésion excite d'abord les conducteurs sensitifs avant de les détruire.

Assez souvent la dissociation n'est pas bien nette, et la sensibilité tactile est généralement altérée.

La distribution de ces troubles sensitifs est fort caractéristique; elle ne suit que très rarement le trajet déterminé d'un nerf périphérique. Comme dans l'hystérie, l'hémianesthésie, l'anesthésie en gigot, en manchette, en botte, ne sont pas rares.

Les troubles trophiques peuvent faire complètement défaut, ou bien, s'ils existent, ils sont peu accusés.

La marche de cette forme est le plus souvent lente. Les malades succombent en général soit à une affection intercurrente (pneumonie), soit aux phénomènes de paralysie bulbaire. L'observation III présente une forme amyotrophique, avec des symptômes bulbaires prédominants.

On peut encore observer certains symptômes leucomyéliques latéraux et postérieurs; comme l'exagération des réflexes tendineux, la trépidation spinale, le signe de Romberg, etc. Par exemple dans l'observation II, aux phénomènes amyotrophiques sont associés quelques légers symptômes spasmodiques et ataxiques.

Forme trophique.

Dans cette forme, les troubles trophiques sont les symptômes dominants. C'est ici que nous allons exposer les opinions émises, dans ces derniers temps, au sujet de la syringomyélie et de la maladie de Morvan.

Type Morvan. — Morvan (de Lannilis) a décrit en 1883, dans la *Gazette médicale de Paris*, un ensemble de symptômes, fort intéressants, qu'il a pu observer chez des sujets malades dont il a publié les observations. Son article était intitulé : « *Parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures.* » Nous résumons en quelques mots les symptômes présentés par les malades de Morvan :

1° Des troubles sensitifs, caractérisés par l'abolition de la sensibilité au contact, à la douleur et à la température. Le sens musculaire seul est conservé. Ces troubles commencent par les membres supérieurs.

2° Des troubles moteurs consistant en une parésie musculaire des membres supérieurs.

3° Des panaris successifs, multiples, très profonds, s'accompagnant fréquemment de la nécrose des phalanges : par suite les doigts se déforment.

4° Atrophie musculaire à marche très lente, se limitant quelquefois aux mains.

5° Troubles trophiques variés.

Quelque temps après la publication de Morvan, on a observé les symptômes décrits par cet auteur chez des syringomyéliques confirmés à l'autopsie. Cette forme de syringomyélie étant assez commune, les neuro-pathologistes ont posé la question d'identité de la syringomyélie et de la maladie de Morvan. Cette question est encore à l'ordre du jour.

Charcot, Morvan, Déjerine ont admis la distinction des deux types nosologiques, se basant sur ces faits : absence de symétrie, fréquence de panaris et rareté des troubles trophiques dans la maladie de Morvan. Ils citent même

l'épidémicité de cette dernière affection en Bretagne, en faveur de leur hypothèse.

Tandis que Bernardt, Roth, Broca et récemment Charcot admettent l'analogie des deux affections, en s'appuyant sur des observations nouvelles qui ont montré qu'il n'existe pas de différences symptomatiques bien tranchées entre ces deux affections.

D'après Charcot, Bernhardt et Hoffmann, la maladie de Morvan ne serait autre chose qu'une modalité de la syringomyélie.

La question en était restée là jusqu'au 23 août 1892, ce jour Zambaco prétendit, devant l'Académie de médecine, que la maladie de Morvan n'est autre chose que la lèpre anesthésique, se basant sur deux faits : l'épidémicité de la maladie de Morvan en Bretagne et la présence, dans cette affection, d'une névrite nodulaire qui est fréquente dans la lèpre. Il est même allé jusqu'à dire que la syringomyélie n'est qu'une forme atténuée de la lèpre.

Prouff et Baret se sont élevés, à l'Académie de médecine, contre cette manière de voir.

Dans une lettre adressée au D^r Ehlers, Hansen soutient que, l'identité de la lèpre et de la syringomyélie, émise par Zambaco, n'existe pas ; et il ajoute :

« D'une manière générale, je dois dire que, quelque grande que soit l'expérience de M. Zambaco, vis-à-vis de ce qui touche à la lèpre, ses observations ne m'inspirent pas une confiance absolue ; sa fantaisie est trop riche et il me paraît envisager certains faits avec des opinions trop préconçues, comme le démontrent divers passages de son voyage chez les lépreux. »

Tout récemment, Ehlers soutient la même chose dans la *Semaine Médicale* ¹.

De toutes ces discussions et hypothèses découlent deux questions :

1° *La maladie de Morvan est-elle une des formes de la syringomyélie, ou de la lèpre anesthésique ?*

2° *La syringomyélie et la maladie de Morvan sont-elles toutes les deux des modalités de la lèpre ?*

Répondons d'abord à la première question.

La maladie de Morvan peut être une forme clinique de la syringomyélie (syringomyélie à type Morvan) ; mais il n'en est pas moins vrai qu'elle peut exister dans d'autres affections où la syringomyélie n'a rien à faire. En effet, on peut la rencontrer dans les névrites périphériques (toxiques infectieuses, etc.). Si nous admettons avec Déjérine et Morvan la distinction absolue des deux types nosologiques, nous serons loin de la réalité ; parce que la syringomyélie peut se présenter avec un tableau symptomatique absolument identique à celui de la maladie de Morvan. Au contraire, si nous acceptons l'identité de ces deux maladies, que faut-il penser des névrites périphériques toxiques ou autres, présentant les mêmes symptômes, décrits par Morvan ?

Des lignes que nous venons de tracer il résulte : Ou la maladie de Morvan et la syringomyélie ne sont que des modalités différentes d'une seule et même affection, ou bien la maladie de Morvan n'est qu'un syndrome commun aux différentes névrites périphériques. Nous acceptons

¹ Un voyage chez les lépreux d'Islande, Sem. méd., 1894, p. 525.

plutôt la dernière hypothèse qui nous paraît la plus rationnelle ; et il est fort probable que, dans la syringomyélie à type Morvan, il existe, en même temps que la lésion médullaire, une névrite périphérique d'origine centrale, bien que cette dernière puisse être d'une autre origine par un simple fait de coïncidence.

Nous résumons :

1° L'ensemble symptomatique, étudié par Morvan, sous le nom de parésie analgésique avec panaris, n'est qu'un syndrome qu'on peut rencontrer dans toutes les névrites périphériques ; suivant que ces dernières sont plus ou moins avancées, le syndrome de Morvan devient plus ou moins complet.

2° Dans la syringomyélie à type Morvan, la névrite périphérique d'origine centrale doit être considérée comme la cause de cette forme.

Quant à la seconde question, la réponse est bien plus facile. Le syndrome de Morvan peut exister dans les névrites périphériques ; la lèpre anesthésique n'est autre chose qu'une névrite périphérique d'origine bacillaire. Par conséquent, il est fort probable qu'un grand nombre des névrites périphériques, dans les pays où la lèpre est endémique, est dû à l'existence du bacille de Hansen, dans les nerfs périphériques.

Mais nous sommes loin d'admettre l'identité de la syringomyélie et de la lèpre, qui a été émise par Zambaco devant l'Académie de médecine. Comment pourrions-nous admettre l'identité de ces deux affections ? La présence du bacille de la lèpre dans la moelle n'est pas un fait démontré. Supposons une certaine hérédité, comme le veut Zambaco. on sait fort bien aujourd'hui que le bacille de Hansen,

même chez les lépreux les plus avancés, ne se trouve jamais dans le sang. Alors comment pourrait-on expliquer le passage, à travers le placenta, d'un micro organisme qui n'habite pas ordinairement dans le sang. En somme, cette prétendue identité de la lèpre et de la syringomyélie ne peut pas être admissible jusqu'au jour où l'on découvrira le bacille de Hansen dans la moelle.

L'année dernière, Pitres et Sabrazès ont publié une observation très intéressante dont nous avons reproduit le résumé à la fin de ce travail (obs. X). Il s'agit d'un homme âgé de quarante-six ans, qui a séjourné pendant dix ans à la Martinique. Il présentait les symptômes habituels de la syringomyélie, à l'examen bactériologique on a découvert la présence du bacille de la lèpre dans un fragment d'un nerf périphérique. Chez ce malade, il s'agit très probablement d'une lèpre très avancée.

Nous rapportons, dans notre dernier chapitre, l'observation de Ferrannini, ce cas si intéressant, qui présente, avec des symptômes habituels de la maladie de Morvan, des phénomènes rares d'érythromélgie et d'achrodyne.

Schlesinger, dans son rapport présenté à la Société de médecine de Vienne, admet aussi une forme acromégalique de la syringomyélie, dans laquelle les os de la face et des mains seraient augmentés de volume. Il cite même les noms de Charcot, Karg, Bernhardt, qui ont publié des observations de ce genre. Il s'agit maintenant de savoir si c'est un simple fait de coïncidence des deux affections, ou bien si une lésion syringomyélique peut aussi déterminer des phénomènes acromégaliques.

Là-dessus les constatations nécropsiques manquent,

jusqu'ici, pour trancher la question. Nous pencherions plutôt vers la première hypothèse, c'est-à-dire la coïncidence, parce qu'elle est plus en concordance avec nos connaissances actuelles sur la physiologie pathologique des deux affections. On ne connaît pas jusqu'ici un point de la moelle dont la lésion détermine un développement exagéré du système osseux. Nous avons rapporté dans notre chapitre d'observation un cas de syringomyélie combiné à l'acromégalie.

Forme spasmodique.

La forme spasmodique de la syringomyélie est aussi fréquente que la forme amyotrophique. Nous en avons rapporté quatre observations fort intéressantes.

Les phénomènes spasmodiques qui caractérisent cette forme sont : des contractures, les exagérations des réflexes tendineux, les trépidations spinales. Cette forme simule généralement la sclérose latérale amyotrophique, la pachyméningite cervicale spasmodique et même la paraplégie spasmodique. Chez le malade de M. Lépine (observation XIX) le tableau symptomatique était tellement identique à celui de la sclérose latérale amyotrophique, qu'on l'a longtemps pris pour cette dernière affection.

Les contractures débutent généralement par les membres supérieurs; mais elles peuvent très bien aussi débiter par les membres inférieurs. Chez un lapin (obs. XXV), elles étaient uniquement localisées aux deux membres postérieurs.

Les muscles parésiés et contracturés subissent aussi une atrophie comme dans la sclérose latérale amyotrophique.

que. Dans les observations XIX, XX, XXI, les muscles sus et sous-épineux sont presque complètement disparus.

Les phénomènes spasmodiques peuvent se généraliser quelquefois, assez rapidement à tous les muscles volontaires de l'économie, comme dans l'observation XIX.

La démarche devient spasmodique.

Les muscles de la nuque participent souvent à la contracture.

Quelquefois les contractures deviennent tellement intenses que les malades ne peuvent plus se servir de leurs membres, même pour s'alimenter.

Au début des phénomènes spasmodiques, la contracture est augmentée par les mouvements intentionnels. Plus tard, cette particularité disparaît.

Dans les observations que nous avons publiées, les muscles extenseurs étaient les plus contracturés.

Les réflexes tendineux sont toujours fort exagérés. On peut facilement produire des trépidations spinales. Ces dernières étaient très intenses chez le malade de Raymond (obs. XX).

Des contractions fibrillaires, des tremblements ne sont pas rares dans cette forme. On a même observé des myoclonus involontaires comme dans le tabes; ce sont de véritables sautilllements musculaires (obs. XX).

Les troubles sensitifs sont constants; bien qu'ils puissent exister d'une façon assez vague. On les observe sous forme de troubles objectifs ou subjectifs. Nous avons, assez longuement parlé de ces troubles sensitifs, dans notre chapitre de la symptomatologie générale; nous croyons inutile d'y revenir ici. Cependant nous pourrions ajouter que, dans quelques cas les phénomènes spasmo-

diques sont accompagnés de violentes douleurs. Témoin l'observation de Raymond (obs. XX).

Les troubles trophiques peuvent faire complètement défaut (obs. XIX), ou bien on peut en observer quelques-uns, comme panaris et quelques troubles vaso-moteurs.

Les symptômes bulbaires peuvent être rencontrés dans cette forme, comme l'atrophie de la langue, du voile du palais, les troubles de la déglutition, de la respiration; la tachycardie et des désordres sensitifs dans le domaine du trijumeau.

Comme symptômes du côté du mésocéphale, on observe, assez fréquemment, du nystagmus et de la paralysie des muscles de l'œil.

La marche de cette forme n'est pas toujours lente. Chez le malade de M. Lépine, elle a duré deux ans et demi, et cinq ans chez le malade de Raymond; comme on le voit, ce sont des durées relativement courtes pour la syringomyélie.

La mort arrive assez fréquemment à la suite d'une paralysie bulbaire, ou bien d'une maladie intercurrente, comme la pneumonie.

Forme ataxique.

La forme de la syringomyélie, avec des symptômes ataxiques prédominants, est assez rare. Nous en avons rapporté deux observations. Ici les symptômes leucomyéliques postérieurs prennent une importance considérable. On peut facilement confondre cette forme avec un tabès ordinaire. En effet, comme dans cette dernière affection il y a de l'incoordination motrice, des douleurs fulguran-

tes, en ceinture, en éclair, disparition complète des réflexes tendineux, signe de Romberg, démarche ataxique. Cependant il y a un signe qui n'existe pas dans le tabès, c'est la diminution de la force musculaire.

Les troubles sensitifs diffèrent aussi de ceux du tabès ; ici, ils sont bien plus marqués, leurs caractères sont bizarres. Le sens musculaire est aboli comme dans le tabès.

On peut encore observer des troubles trophiques comme panaris, arthropathies, etc.

Des troubles viscéraux et sphinctériens sont assez fréquents dans cette forme.

La pupille ne réagit plus à la lumière, tandis qu'elle réagit à l'accommodation (signe d'Argill-Robertson.)

En somme dans cette forme on peut observer tout ce que l'on rencontre dans le tabès.

CHAPITRE V

Observations.

OBSERVATION I. (Due à l'obligeance de M. le professeur agrégé Lannois.) — *Forme amyotrophique. — Amyotrophie unilatérale, au côté gauche. — Dissociation syringomyélique, paresthésie thermique et douloureuse, diesthésie à droite. — Exagération des réflexes tendineux. — Légère scoliose dorsale et cyphose dorso lombaire à gauche. — Nystagmus. — Inégalité pupillaire.*

Madeleine P..., quarante-trois ans, tisseuse, née à Pressin (Isère), entrée le 18 décembre 1894 à l'Hôtel-Dieu, salle Saint-Roch, lit n° 14.

Antécédents héréditaires. — Père mort à soixante-treize ans, d'un cancer de l'intestin. Mère morte à soixante-dix ans d'une pneumonie; deux frères bien portants. Un frère et une sœur jumeaux morts deux jours après leur naissance.

Antécédents personnels. — Réglée à seize ans. Elle l'est encore régulièrement. Mariée à vingt et un ans; elle a eu cinq enfants dont trois bien portants, un mort à deux ans de bronchite et un autre mort en nourrice. Son mari a quarante-huit ans; il est en bonne santé.

Elle a eu la fièvre typhoïde à trente-huit ans; traitée par des bains froids aux Troisièmes-Femmes. Pas de rhumatisme, pas d'alcoolisme, pas d'impaludisme, pas de syphilis.

Histoire de la maladie actuelle. — La maladie actuelle a débuté dans le mois de décembre 1893. Tout d'abord la malade a ressenti une douleur très vive à la nuque et dans l'épaule gauche. Il lui semblait parfois qu'elle avait de la glace sur le cou; à d'autres moments, elle ressentait des douleurs comme si on lui arrachait le bras gauche, dit-elle. Elle pouvait encore travailler; mais elle avait une insomnie complète; la douleur étant beaucoup plus intense la nuit que le jour.

Dans le courant de juin, elle a commencé à perdre les forces; elle remarquait que sa jambe gauche devenait de plus en plus faible, ce qui la faisait un peu boiter. En même temps, le bras gauche devenait aussi faible et la malade remarquait qu'elle s'atrophiait peu à peu.

Vers la même époque, ou un peu après vers le mois de juillet, elle a commencé à ressentir des sensations de brûlures dans la jambe droite. Elle remarquait que, lorsqu'elle se mettait sur cette jambe des compresses froides, elle avait une sensation de brûlure. Depuis trois semaines elle a aussi des sensations de chaleur dans le bras droit.

Etat actuel. — On constate une atrophie marquée des muscles de la main gauche, qui paraît avoir débuté dans les muscles de l'éminence thénar. Cette atrophie est très avancée dans ces muscles ainsi que dans les muscles interosseux. La malade tient habituellement ses doigts un peu fléchis et écartés les uns des autres.

Mensuration :	Main gauche	. . .	18 centimètres
—	Main droite	. . .	19 —
—	Poignet gauche	. .	15 —
—	Poignet droit	. .	16 —
—	Avant-bras gauche		21 —
—	Avant-bras droit	. .	22 —
—	Bras gauche	. .	23 cm. 1/2
—	Bras droit	. . .	25 centimètres.

Le deltoïde gauche paraît aussi un peu atrophié ainsi que le trapèze et le sous-épineux.

Cuisse à 15 centimètres de la pointe de la rotule : gauche 44 centimètres ; droite 46 centimètres.

Jambe à 15 centimètres au-dessous de la pointe de la rotule : gauche 32 centimètres ; droite 33 cm. 1/2.

Lorsque la malade marche, elle appuie beaucoup plus sur sa jambe droite que sur la jambe gauche. Celle-ci présente aussi une certaine raideur et la malade la détache à peine du sol, de sorte que souvent le pied gauche frotte contre le parquet. Au bras gauche aussi existe un certain degré de parésie, surtout pour les extenseurs.

La malade peut encore assez facilement élever son bras gauche et porter sa main sur la tête.

Il n'y a rien à la face.

Pas de tremblements, pas de contractions fibrillaires.

Les troubles de la sensibilité sont les suivants : ils sont subjectifs et objectifs.

Subjectifs. — La malade se plaint de douleurs dans le bras gauche, ayant le caractère du fourmillement. Parfois ces douleurs sont profondes ; il lui semble qu'on lui arrache le bras. Elles ont été plus intenses au début.

En outre, elle ressent une sensation de brûlure dans sa jambe droite ; il lui semble que cette jambe est plus chaude que celle du côté gauche et parfois elle sent comme une véritable brûlure, sous forme de lancées douloureuses dans la cuisse et le mollet.

Objectifs. — Pas de troubles de la sensibilité tactile en aucun point du corps. Elle est égale pour les deux côtés.

Abolition complète de la sensibilité à la piqure dans le membre inférieur droit et la moitié droite du ventre, du thorax, jusqu'au sein. Cette analgésie est exactement limitée par la ligne médiane. Cependant la piqure est un peu sentie lorsqu'on approche de cette ligne en allant de droite à gauche.

Les troubles de la sensibilité thermique ont la même distribution dans la jambe droite et la moitié droite du corps, jusqu'au sein. La malade ne distingue pas exactement le froid et le chaud ;

elle se trompe quand on essaie de lui faire faire cette distinction.

Les réflexes patellaires sont exagérés, surtout du côté gauche. Pas de trépidations spinales, pas de troubles trophiques cutanés. Cependant, on constate au niveau du genou gauche, au-devant de la rotule, de petites taches érythémateuses, larges comme des pièces de cinquante centimes, chaudes au toucher.

Pas d'arthropathies, pas de troubles trophiques des os de la main.

Légère scoliose dorsale à concavité gauche, légère cyphose dorso-lombaire.

Comme troubles vaso-moteurs on note l'existence de la dermographie (raie méningitique).

Depuis deux mois, la malade a quelques troubles du côté de la vessie; il lui arrive parfois, lorsqu'elle sent le besoin d'uriner, de laisser échapper quelques gouttes malgré elle.

Rien à noter du côté du sphincter anal. Pour les yeux, la pupille gauche paraît un peu plus dilatée que la droite; toutes deux réagissent bien à la lumière. Il y a un léger nystagmus; rien du côté des oreilles, du goût et de l'odorat.

Pas de troubles de la déglutition. La malade présente une hypertrophie du lobe gauche du corps thyroïde, qui est gros comme une mandarine. Il présente une dureté considérable.

Elle croit avoir toujours eu ce goitre, qui d'ailleurs a été plus volumineux qu'il ne l'est aujourd'hui.

OBS II. — *Forme amyotrophique.* — James Taylor, Un cas de syringomyélie avec autopsie (*The Lancet*, 28 janvier 1893, p. 286). — *Atrophie musculaire du membre supérieur droit.* — *Dissociation syringomyélique. Altération du tact dans des points restreints. Exagération des réflexes tendineux. Trépidations spinales. Difficulté dans la marche. Mort d'une bronchite.*

Sujet âgé de vingt-quatre ans, employé chez un marchand de tabac, sans antécédents héréditaires importants.

Lui même a eu la scarlatine et la variole et s'est fracturé le bras gauche. Il fut bien portant jusqu'en 1889, époque où il contracta une bronchite, à la suite de laquelle, il ressentit de la faiblesse dans le bras droit et de la difficulté pour avaler les liquides. Deux mois après, la marche devient gênée, et il entre alors à l'hôpital Métropolitain où on le soumet au traitement mercuriel. A son entrée dans l'hôpital des paralytiques en janvier 1881, il se plaint de difficultés de la marche et d'engourdissement dans la hanche gauche. L'examen montre l'intégrité des mouvements de la tête et du tronc. Mouvements des yeux intacts, sauf un léger degré de nystagmus vertical.

Pupilles égales réagissant normalement à la lumière et à l'accommodation. Rien au fond de l'œil. Pas d'asymétrie de la face, ni de troubles du voile du palais et des mouvements de mastication.

Au membre supérieur droit, diminution de volume des muscles thénar et atrophie du trapèze. Les mouvements de l'épaule et de l'avant bras sont gênés ; à gauche les mouvements sont conservés. On trouve une déformation résultant du traumatisme ancien ; aux membres inférieurs, ni paralysie, ni atrophie.

Les réflexes tendineux sont exagérés et il existe de la trépidation spinale à gauche. Il y a néanmoins de la difficulté de la démarche et le malade ne peut se tenir debout les yeux fermés. Pas de troubles du sens de la position, sinon dans le membre supérieur droit où il est diminué dans l'épaule et absent dans la main et les doigts.

La sensibilité à la température et à la douleur est abolie dans les deux membres supérieurs au cou, à la face et dans la moitié supérieure du thorax. La sensibilité tactile est conservée dans les mêmes régions, sauf dans le membre supérieur gauche.

Le malade succombe en avril des suites d'une bronchite avec une faiblesse du cœur.

L'examen histologique montre une sclérose des faisceaux pyramidaux à la région lombaire inférieure ; la région lombaire supérieure offre en outre un élargissement du canal central avec prolifération de son épithélium. Il y a de plus de la sclérose de la partie antérieure des cordons postérieurs.

Plus haut, la cavité s'élargit et est limitée en arrière par un tissu ressemblant à du tissu fibreux. Dans la région cervicale inférieure la cavité est encore plus large et bordée d'un revêtement épithélial ; les cornes postérieures sont presque détruites, et la cavité est entourée de tissu fibreux, prédominant en arrière.

La cavité atteint son maximum dans la région cervicale supérieure ; elle y détruit complètement les cornes postérieures ; les antérieures sont refoulées, mais conservent leurs cellules.

Au bulbe, l'aqueduc de Sylvius est élargi et le noyau inférieur du trijumeau est altéré.

D'après l'auteur, il s'agit d'un vice de développement primitif de la moelle, sur lequel s'est greffé ultérieurement un processus néoplasique.

OBS. III. — *Forme amyotrophique, syringomyélie avec symptômes bulbaires.* Müller (*Deutsches Arch. f., Klinik.* Bd. L. II, 1894).

Homme de dix-huit ans, tomba malade en mars 1891. Vomissements ; trois mois après il remarqua une incertitude des mains quand il travaillait, des fourmillements dans la jambe droite. Au commencement de 1892, des douleurs de tête violentes, difficulté de la déglutition ; puis successivement apparurent : paralysie faciale, diplopie, vertiges, incertitude de la marche. Des douleurs dans la moitié droite du corps. En janvier 1893, le malade se plaignit d'une sensation de chaleur dans toute la partie supérieure de la moitié gauche du corps. En même temps on constatait une atrophie dans la main gauche.

A son entrée à la clinique, l'examen donna les résultats suivants :

Nystagmus, paralysie des abducteurs du côté droit, et contraction du muscle droit interne (œil). Une paralysie faciale du côté droit. Dissociation sensitive dans le domaine du trijumeau. Parésie des muscles du pouce droit et paralysie du récurrent du côté droit. Déglutition pénible. Hémiatrophie et hémiparésie de la moitié

droite de la langue. Les réflexes massétériens et pharyngiens font défaut. Aux membres une atrophie (type Aran-Duchenne), la sensibilité est diminuée dans tous ses modes, particulièrement à la température et à la douleur dans la partie supérieure du bras droit et dans les parties du tronc jusqu'à la ligne médiane.

Les réflexes patellaires sont augmentés des deux côtés. On peut produire le clonus des pieds. La marche légèrement ataxique. Signe de Romberg.

OBS. IV. — *Forme amyotrophique*. (Newmark, *Medic. news*, 1893, 22 juillet).

Syringomyélie chez une jeune fille de vingt-cinq ans, présente outre des symptômes habituels les manifestations suivantes :

Participation du trijumeau droit aux troubles de la sensibilité. Absence des réflexes conjonctivaux. Mouvements convulsifs et involontaires de la jambe gauche. Epaissement de dix apophyses dorsales. Epaissement et division des onzième et douzième dorsales et des premières lombaires. Les deux rétines présentent un peu d'atrophie ; c'est peut-être congénital.

OBS. V, VI, VII. — *Formes amyotrophiques*. — Bernhardt, (*Arch. f. Psychiat.*) Contribution à l'étude de la syringomyélie. Trois observations ayant ce qui suit de remarquable :

OBS. V. — Parésie des extrémités gauches. Pas d'atrophie marquée. Hémianesthésie du bras à la douleur et à la température. Même état à la partie supérieure de la moitié antérieure gauche du tronc, depuis la clavicule jusqu'à la cinquième côte. A droite il y a hémianesthésie et hémithermoanesthésie depuis la cinquième côte jusqu'en bas y compris le membre inférieur droit, la face de la malade ne sent qu'à droite.

OBS. VI. — La sensibilité tactile et le sens de la pression participent aux troubles de la sensibilité. Phénomènes bulbaires. Paralyse unilatérale du voile du palais et des cordes vocales. Troubles de déglutition.

Obs. VII. — Douleurs dans les régions des épaules et de la nuque. Impotence des deux bras qui ne peuvent être qu'avec peine et douloureusement élevés à l'horizontal. Aplatissement de la face postérieure de l'avant-bras droit. Affaissement de l'éminence thé-nar et du premier espace interosseux de ce côté. Doigts en griffe. Au niveau de la phalange du médius bulles gangreneuses, de même qu'à la main gauche qui n'est pas atrophiée. Le membre supérieur droit présente de la diminution de sa sensibilité douloureuse. Sensibilité tactile est intacte.

OBS. VIII. — *Forme amyotrophique*. (Bernstein, *Medycina*, n° XI-XV, 1892, Polnisch.)

Télégraphiste de trente ans, fourmillements dans la main droite. Les articulations métacarpo-phalangiennes de l'index et de l'annulaire en extension. Hérité névropathique très chargée. Sommet suspect. Scoliose droite. Omoplate droite déformée. Atrophie de l'extrémité supérieure droite du corps. Pupille gauche grosse comme une tête d'épingle; pupille droite est plus large.

OBS. IX. — *Forme trophique*. — Un cas de syringomyélie à type Morvan sans dissociation de la sensibilité, (Fedroff d'Odessa. *Gazette médicale de la Russie du sud*, 1893, n° 38 et 39).

Jeune fille de vingt ans, de parents sains, présente depuis trois ans le complexe symptomatique suivant :

Lésions sclérodermiques de la peau; celle-ci est pâle et anémiée; la peau de la face est tendue et luisante et ne peut se ramasser en plis; elle est amincie et laisse voir les os sous-jacentes.

Les muqueuses sont pâles; les lèvres minces et comme découpées le nez aiguë. En somme c'est le masque sclérodermique. La même altération existe sur les doigts (sclérodermie dactylique.) Développement d'un grand nombre de panaris sur les dernières phalanges des doigts et sur les autres parties des bras et des jambes, jamais de nécrose osseuse. Les panaris ont laissé de nombreuses cicatrices; lesquelles au niveau des articulations phalangiennes, du coude et du genou gauche, sont rétractées.

Atrophie musculaire ayant débuté aux membres supérieurs; atrophie complète des muscles thénar et hypothénar, du deltoïde; atrophie plus ou moins considérable des muscles du cou et de la face, des membres inférieurs et du tronc. Dégénérescence cornée des ongles des mains. Les extrémités sont cyanosées et marbrées. Absence des troubles sensitifs.

OBS. X. — *Forme trophique*. — Résumé (Pitres et Sabrazès, *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1893.)

Homme, quarante-six ans, né en France de parents français, ayant séjourné pendant dix ans à la Martinique. A vingt-neuf ans, apparition d'une plaque d'anesthésie sur le mollet gauche, puis d'une plaque symétrique sur le mollet droit. Extension graduelle de ces plaques. A quarante-deux ans, développement des troubles trophiques variés: Maux perforants plantaires, excoriation des mains, bulles pemphigoides aux jambes et aux avant-bras, chute et dystrophie des ongles, ulcérations mutilantes des doigts et des orteils. Cicatrisation lente et récidives multiples jusqu'à quarante-six ans.

Etat actuel. — Persistance des troubles trophiques ou de leurs cicatrices, dissociation sensitive très nette aux membres inférieurs, les organes génitaux, les avant-bras, les mains et quelques parties du crâne et de la face. Examen bactériologique négatif du sang et du pus. Découverte du bacille de Hansen dans un fragment du nerf excisé sous la peau de l'avant-bras.

OBS. XI. — *Forme trophique*. — Un cas familial de syringomyélie. (Ferrannini, *Riforma medica*, 1894. Naples.) — *Panaris multiples*. — *Pseudo-phlegmon*. — *Achrodynie*. — *Erythromélgie*. — *Paresthésie*. — *Diesthésie*. — *Pas de dissociation syringomyélique*.

Les quatre membres d'une même famille, une mère, une sœur et deux frères jumeaux, ont eu recours au médecin, à des époques différentes, pour des accidents identiques.

A la suite des douleurs et des phénomènes de paresthésie et de

diesthésie, un panaris se développa dans les mains gauches des frères François et Nicolas. Au pouce de la main droite de la mère Benédetta, à l'index de la main droite de la sœur Marthe. Chez Nicolas, Benedetta et Marthe, au panaris fait suite la nécrose et la perte de la dernière phalange du doigt respectif en était la conséquence. Chez François le panaris ne s'est pas terminé par la nécrose. Ces panaris furent incisés à des époques différentes, par un chirurgien qui s'est très étonné de ne voir sortir que du sang. Chez Marthe, incision et extraction des os nécrosés furent absolument indolores. Chez son frère Nicolas, deux semaines après l'incision du panaris, l'avant-bras correspondant devient le siège d'un gonflement notable, avec macération et détachement de la peau; en même temps, trois ulcérations de l'éminence hypothénar et deux du premier espace interosseux, commencent à donner du pus.

Le panaris s'est développé chez Marthe, comme chez son frère Nicolas, entre trente et trente-cinq ans; tandis qu'il était tardif chez la mère et son fils François (vers l'âge de cinquante ans).

Chez François, la main gauche où s'est développé le panaris devient plus petite que la droite. Les ongles du pouce et de l'index gauche deviennent brônâtres, présentant des striations dans le sens longitudinal, en somme rappelant l'onxyxis syphilitique.

La main gauche se gonfle tout d'un coup, par paroxysme; ce gonflement est accompagné de vives douleurs, la main prend la coloration d'un poumon engorgé de sang, et présente par ci par là des plaques livides et blanchâtres. Les vaisseaux de cette main sont congestionnés et battent violemment. En un mot, François a de temps à autres des accès d'*érythromélgie*. L'accès se termine par une hyperhydrose localisée au pouce gauche et à la partie de la paume de la main qui lui est contiguë. D'autres fois, mais moins fréquemment, la main gauche devient tout d'un coup blanche et froide comme un morceau de glace.

Cet état est également accompagné de vives douleurs; c'est un accès d'*achrodynie*.

Désordres sensitifs. — Ils sont représentés chez François, par de la paresthésie, diesthésie et même un peu d'hypéresthésie. Ces

divers troubles sont surtout localisés au pouce et à l'index de la main gauche ; aux autres doigts ils sont un peu moins marqués. Par intermittence on peut aussi les rencontrer dans les autres parties du corps.

Comme phénomènes paresthésiques, François a des sensations de brûlure aux extrémités et des sensations de chaleur qui parcourent tout le corps. Il a par moment des fourmillements dans les mollets et dans les pieds. Dans la dernière phalange du pouce gauche, il a des sensations de piqûre d'aiguille, qui sont très douloureuses. Ça fait que les sensations de brûlure et de piqûre se combinant en ce point imitent exactement la piqûre avec l'aiguillon d'une guêpe (suivant l'expression du malade).

Il a encore un phénomène, fort bizarre, qui consiste en une sensation de mobilité de la dernière phalange du pouce. Il raconte que cette phalange est mobile dans la partie molle qui la recouvre absolument *comme une noisette qui se meut dans sa coquille*.

Ces paresthésies de la main gauche s'exacerbent surtout pendant les accès d'*érythromélgie*, leurs paroxysmes signalent l'arrivée de ces accès.

François et son frère Nicolas avaient tous les deux une forme particulière de la douleur consistant en une sensation de tiraillements et de broiement des os, très rarement ils avaient de véritables névralgies. Ordinairement ils souffraient de douleurs profondes analogues aux douleurs ostéocopes des syphilitiques, avec cette différence qu'elles étaient un peu moins intenses.

Les phénomènes diesthésiques consistaient chez François en une thermesthésie pour le froid et une thermo-anesthésie pour la chaleur ; en effet quand on approchait à la pointe du pouce un morceau de glace, il ressentait un froid très intense, tandis que 50 degrés de chaleur est perçu comme le froid au même point. Pour le contact simple, il avait la même perception que pour la chaleur. Les plaques métalliques de la Salpêtrière chauffées à 100 degrés et appliquées à la pointe du pouce gauche, sont perçues comme un simple contact. Le sens musculaire est intact.

La sœur Marthe présente une analgésie considérable dans sa main gauche, la sensibilité tactile y est conservée.

Les symptômes cités jusqu'ici sont communs aux quatre membres de cette famille.

François del Nino, le dernier des frères, est âgé aujourd'hui de cinquante-cinq ans ; à l'âge de seize ans, il a eu, assez rapidement, une parésie spasmodique aux membres inférieurs. De plus, il a souffert toujours de secousses générales instantanées qui l'obligent à s'éveiller pendant la nuit. Il a souffert d'une crampe douloureuse du pouce de la main gauche, deux mois avant l'évolution du panaris. C'était comme un prodrome pour les prochains troubles trophiques.

Les réflexes tendineux sont exagérés.

Chez Nicolas, il y a en outre une atrophie musculaire (type Aran-Duchesne) Son évolution est lente et progressive.

Chez François, l'atrophie musculaire s'est exclusivement localisée au côté gauche du corps ; mais elle est plus marquée au membre supérieur gauche.

Au mois de mars 1894, le tableau clinique n'a pas changé chez les deux frères.

OBS. XII. — *Forme trophique.* (J. Singer, *Prager med. Wochenschr.*, 1891, n° 45).

Jeune fille de vingt et un ans, début il y a trois ans par une faiblesse dans les bras. Plus tard, brûlure sans douleur. Panaris indolent. Faible tendance, des blessures et des plaies à la guérison. Atrophie musculaire (type Aran-Duchenne). Au membre supérieur droit, perte de la sensibilité à la douleur, à la température et au contact. Plus tard, ces troubles sensitifs envahissent presque tout le corps. Cyphoscoliose. Différence pupillaire, champ visuel normal. Contraction fibrillaire de la langue.

OBS. XIII. — *Forme atrophique.* (J. Singer, *Prager med. Wochenschr.*, 1891, n° 45).

Homme cinquante-deux ans. Il y a trente ans, douleurs violentes dans l'articulation de l'épaule gauche. Suppuration spontanée dans tous les doigts. Il y a dix ans, le patient se fait une

brûluré étendue et indolente. Depuis plusieurs mois, existe un gonflement colossal de l'articulation de l'épaule gauche. Forte cyphoscoliose droite. Phalangettes en forme de baguette de tambour, ongle recourbés. L'articulation de l'épaule gauche est gonflée en forme de sphère ; craquements provoqués par des mouvements, s'entendant nettement à distance. Les articulations des doigts sont enflées des deux côtés ; surtout à la main gauche. Les phalangettes en massue. Atrophie des petits muscles de la main à gauche. Analgésie et thermo-anesthésie au bras gauche et à la moitié supérieure gauche du thorax. Au visage, sensibilité à la douleur et à la température fortement diminuée à gauche. Sens de l'odorat peu développé des deux côtés.

OBS. XIV. — *Forme trophique*. — (J. Bernstein, *Medycina* n° XI-XV 1892. Polnisch.)

Cordonnier, vingt deux ans. Il y a deux ans, faiblesse des jambes. Cinq mois après parésie des membres supérieurs. Paresthésie douloureuse au niveau de la nuque et du cou. Lordose lombaire. Dyspnée. L'omoplate gauche est écartée de la colonne vertébrale. Dans l'épaule gauche et le coude du même côté, difficulté considérable dans les mouvements passifs. L'épaule gauche ne peut se lever. Les réflexes tendineux sont exagérés. Il y a environ deux mois parésie. Tonus musculaire augmenté aux membres supérieurs surtout marqué à gauche. Epilepsie spinale. Clonus du pied très net aux deux côtés.

Sensibilité, au toucher, à la douleur, à la température, fortement diminuée aux mains et moindre aux membres inférieurs. Expiration difficile. Parole, déglutition, mouvements de la langue du visage, vessie, intestins normaux. Le malade meurt d'asphyxie progressive.

Autopsie. — Formation glicomateuse avec cavité au niveau du renflement cervical. Les faisceaux pyramydaux sont atteints.

OBS. XV. — *Forme trophique*. — (Neuberger, *Wiener medic.*

Presse, 1894, n° 12). Sur un cas de syringomyélie avec des troubles trophiques de la peau et des muqueuses (Résumé).

Homme, syphilitique, chez lequel apparaissent à plusieurs reprises des éruptions cutanées et muqueuses. Ces éruptions sont surtout localisées à la main droite et au pied gauche, ce sont de véritables bulles pemphigoïdes. A l'examen on constate une complète analgésie de la peau, avec la conservation de la sensibilité tactile. Des troubles vaso-moteurs aux jambes. Accroissement en bague de tambour des phalanges.

Le malade mourut d'œdème de la glotte.

OBS. XVI. — *Forme trophique*. — Hughlings et Galloay. Un cas de syringomyélie (*Lance*, 1892, 20 février.)

Femme, âgée de quarante-sept ans, sa maladie a débuté à vingt-cinq ans. Actuellement présente les symptômes suivants : Disparition de la sensibilité à la douleur et à la température, conservation de la sensibilité tactile, dans le bras droit, dans la moitié droite de la tête et de la moitié droite supérieure du corps. Arthrite déformante du coude droit, et des articulations de la main à droite.

Atrophie de l'éminence thénar, hypothenar des interosseux à droite. Contracture du fléchisseur de la main droite. Diminution assez considérable de la sensibilité galvanique et faradique dans les muscles des bras et du visage. La sensibilité musculaire est intacte. La limite de la zone anesthésique est assez nette. La muqueuse buccale présente la même dissociation syringomyélique.

OBS. XVII. — *Forme trophique*. — (J. Bernstein. *Medycina*. n° XI-XV, 1892. Polnisch.)

Femme, âgée de soixante-huit ans, il y a dix ans, parésie croissante de la main droite suivie bientôt des troubles trophiques. Depuis six ans les mêmes phénomènes pour la main gauche. Son état est resté stationnaire depuis trois ans. Aujourd'hui sclérose droite. Champ visuel non rétréci. A

droite main de singe, à gauche hyperostose, au niveau des articulations inter-phalangiennes déformées. Peau lisse. On remarque plusieurs cicatrices sur les mains. Atrophie des muscles avancée à la main gauche. La musculature de l'épaule est intacte. La contractilité électrique est disparue. Nulle part la réaction de dégénérescence. Mouvements actifs conservés à droite, disparus à gauche. Réflexes tendineux sont difficiles à obtenir aux membres supérieurs, exagérés aux membres inférieurs. Il y a de la dissociation syringomyélique.

OBS. XVIII. — *Forme trophique*. — (J. Bernstein, *Medycina*, n° XI-XV, 1892 Polnisch.) Résumée.

Jeune fille de dix-sept ans. Perte de la force à la main gauche. Depuis un mois main droite paresthésiée. Elle travaille difficilement. Plusieurs maladies infectieuses dans sa jeunesse. Scoliose gauche. Tous les doigts de la main droite sont fléchis. Atrophie de la main droite. Les mouvements actifs sont fort gênés. Le sens musculaire et le tact conservés. Le pouvoir de localisation sensitive est diminué; analgésie, thermoanesthésie. Troubles trophiques à la main gauche. Aucune atrophie. Pas de douleurs, refroidissement rapide. Réflexes tendineux abolis aux membres supérieurs, ils sont exagérés en bas. Fente oculo-pupillaire plus étroite à gauche qu'à droite.

OBS. XIX. — *Forme spasmodique*. — (Observation due à l'obligeance de M. le professeur Lépine.) *Contracture généralisée*. — *Atrophie musculaire aux deux membres supérieurs*. — *Exagération des réflexes*. — *Trépidations spinales*. — *Thermoanesthésie avec conservation de la sensibilité au toucher et à la piqure*. — *Mort de la paralysie bulbaire*. — *Autopsie*.

J. P..., vingt-trois ans, terrassier, né à Nervieux (Loire), entre le 2 juillet 1893 à l'Hôtel-Dieu dans la clinique de M. le professeur Lépine.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'une affection inconnue à quarante-quatre ans, mère morte à cinquante-six ans, des suites de rhumatismes, deux sœurs bien portantes.

Antécédents personnels. — Le malade a été réformé du service militaire à cause d'une cicatrice située à la face dorsale du pied. Pas de maladies à signaler dans ses antécédents personnels. Pas de syphilis, ni alcoolisme habituel. Depuis un an, habitudes d'onanisme (trois ou quatre fois par semaine.)

Histoire de la maladie. — Le début s'est fait il y a un an par la main gauche; le malade ne pouvait plus serrer ni écarter les doigts; sa main gauche devenait de plus en plus faible, en même temps elle maigrissait; l'atrophie musculaire gagne successivement l'avant-bras, le bras, l'épaule du même côté; puis tous les muscles du membre supérieur droit en passant par l'épaule. Quelques mois après, les membres supérieurs deviennent contracturés.

Le malade ne pouvant plus se servir de ses bras ni de ses mains se voit obligé de cesser son métier.

La marche de cette atrophie musculaire a été absolument indolore, ni élancements douloureux, ni fourmillements.

Etat actuel. — Homme de taille moyenne dont l'aspect n'est pas cachectique, quoiqu'il soit un peu chétif. Lorsqu'on l'examine debout on remarque les particularités suivantes :

Face légèrement asymétrique. La symphyse mentonnière forme un angle fort saillant en avant, voûte palatine ogivale, léger nystagmus.

Au thorax en avant, il existe une forte saillie à l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur du sternum. Les pectoraux sont légèrement atrophiés le thorax a un périmètre très peu considérable.

En arrière on constate une cyphose vertébrale à grande courbure occupant la région cervico-dorsale. Pas de gibbosité franche (n'a jamais eu aucun signe du mal de Pott). Il existe en même temps une sclérose vertébrale à concavité droite; ces déformations remonteraient à une époque déjà avancée; mais il ne peut dire d'une façon précise s'il a été rachitique dans son enfance.

Les muscles sus et sous épineux des côtes sont considérablement atrophiés. Les membres supérieurs sont pendants le long du thorax.

La contracture est telle que les mouvements antéro-postérieurs aussi bien que ceux d'abduction sont absolument impossibles. On remarque deux cicatrices de brûlures et deux cicatrices de panaris aux doigts.

L'atrophie est à peu près également distribuée aux deux membres supérieurs. Les muscles des éminences thénars, hypothénars, les fléchisseurs et les extenseurs des doigts, les muscles des avant-bras et du bras présentent une atrophie assez notable. Il existe dans les muscles atrophiés des mouvements fibrillaires dont le malade se rend parfaitement compte bien qu'ils ne soient aucunement douloureux. Les muscles sterno-mastoïdien, les muscles de la face sont absolument indemnes. La force est entièrement conservée aux membres inférieurs où il n'y a aucune trace d'atrophie ni de contracture. Pas de troubles de la marche.

Les réflexes tendineux sont exagérés surtout aux membres supérieurs.

Sensibilité. — La sensibilité au toucher et à la piqure est conservée; troubles peu considérables de la sensibilité thermique, le sens musculaire est intact. Acuités visuelle et auditive normales; aucuns troubles sensoriels.

Au point de vue mental il est peu intelligent et n'a pas l'air de se soucier beaucoup de son état. Il parle mal, il a la voix un peu nasonnée.

Rien d'anormal à signaler pour les autres appareils (respiratoire, circulatoire, digestif, génito-urinaire).

Le malade sort le 7 août 1893 sans que son état soit notablement aggravé.

Il entre de nouveau le 6 novembre 1893 et présente les modifications suivantes :

Aux membres supérieurs la contracture et l'atrophie ont fait des progrès, les deux mains sont en griffe. Les membres inférieurs, après une courte période de parésie sont devenus contracturés, le malade a la marche spasmodique, les réflexes rotuliens sont tel-

lement exagérés qu'on peut déterminer facilement la trépidation épileptoïde.

Il semble au malade que ses jambes sont lourdes. Il est moins fort sur son pied gauche que sur le droit.

Les muscles de la face ne présentent aucune altération, mais le côté droit de la langue est atrophié.

Il a des mouvements fasciculaires surtout marqués dans le faisceau scapulaire du trapèze. Depuis quinze jours seulement, trouble de la parole, il est presque aphone maintenant. Le voile du palais n'est pas paralysé. Le malade siffle encore bien, fait bien diverses grimaces : pas d'arythmie cardiaque, déglutition parfaite.

Sensibilité. — Les troubles de la sensibilité sont assez vagues ; la sensibilité au contact et à la piqure paraît conservée ; la sensibilité thermique est diminuée surtout aux deux membres supérieurs et au thorax, principalement marquée à gauche.

Les autres appareils ne présentent rien de particulier.

17 novembre 1893. — Depuis deux jours, le malade se plaint de troubles de la déglutition, il respire bien, mais tousse. Le diaphragme ne paraît pas se contracter bien fort. Il a de l'angoisse et un peu de fièvre (38°6). Les réflexes sont toujours exagérés.

25 novembre 1893. — Hier il a pris un vertige, en tombant n'a pas pu se relever.

Ce matin il avale très difficilement, surtout les liquides. Le diaphragme fonctionne très mal. Température 39 degrés. Peau chaude.

26 novembre 1893. — Ce matin il est tombé au cabinet en urinant, il a plusieurs vertiges par jour.

28 novembre 1893. — Il marche avec beaucoup plus de difficulté et il est obligé d'écarter les jambes, parce qu'il a des vertiges fréquemment. Il a toujours des troubles de la déglutition, mais les aliments ne reviennent pas par le nez. Il tousse en avalant.

Nystagmus partiel, moindre ou nul maintenant.

Simultanément avec les vertiges, ronflements dans les veilles. Il ferme ses yeux quand les vertiges viennent.

Dans les deux mains, les doigts sont fortement fléchis. Il peut étendre complètement les premières phalanges ; les deuxièmes à

120 degrés environ ; les troisièmes presque complètement étendues (côté gauche).

A droite, l'extension est complète ; sensibilité cutanée pour la piqure égale des deux côtés. La sensibilité tactile est inégale et irrégulièrement distribuée aux deux membres supérieurs.

Eau : à 50 degrés sent bien à droite, moins bien à gauche.

L'avant-bras droit sent de temps en temps les attouchements comme des sensations thermiques (diesthésie).

29 novembre 1893. — Le malade est dans un état fort critique. Il est toujours contracturé dans son lit, ne peut plus se lever, ne peut rien manger, ni boire, de sa bouche entr'ouverte s'écoule constamment une quantité considérable de salive qui mouille ses draps et son coussin ; il respire très difficilement ; les contractions du diaphragme sont imperceptibles, la fièvre (39°8), tachycardie.

La nuit suivante il succombe presque subitement ne pouvant plus respirer.

Autopsie. — *Poumons.* — Des noyaux broncho-pneumoniques disséminés aux deux bases.

Cœur. — 350 grammes, rien d'anormal, sauf la présence d'un tendon aberrant de la mitrale.

Foie. — aspect du foie infectieux, présente à sa profondeur et à sa surface des plaques d'aspect graisseux.

Rien du côté des *reins*.

Moelle. — Lorsqu'on a sectionné la moelle dans la région cervicale pour la sortir du canal rachidien, il s'en est aussitôt échappé une quantité considérable de liquide céphalo-rachidien, puis elle est aplatie d'avant en arrière depuis la région cervicale supérieure jusqu'au tiers supérieur de la région dorsale. Dans toutes ces régions ainsi déformées, la moelle semble comme évidée ou plutôt il existe au milieu de la substance grise une cavité kystique centrale.

La lésion s'étend macroscopiquement du collet du bulbe jusqu'au renflement lombaire.

*Examen microscopique*¹. — Moelle durcie dans le liquide de

¹ Nous devons cet examen microscopique à l'obligeance de M. le professeur agrégé Devic.

Müller. Les coupes sont faites au microtome à traineau, après inclusion préalable dans la céloïdine; elles ont été colorées les unes au carmin, les autres par le procédé de Pal-Weigert.

Dans les coupes au carmin on remarque une coloration rouge intense des parois de la cavité pathologique. Cette paroi limite une cavité irrégulière contournée en S. La structure de cette paroi est celle du gliome à petites cellules tassées les unes contre les autres. En plusieurs points on remarque des vaisseaux à parois minces et embryonnaires, les uns coupés transversalement, les autres dans le sens de la longueur qui sont gorgés de sang. Il est difficile de reconnaître les vaisseaux des commissures.

La substance grise est spécialement intéressée par le processus gliomateux, mais suivant les régions à des degrés différents. Ce sont surtout les cornes antérieures qui sont spécialement touchées la droite à peu près autant que la gauche. Cependant la corne antérieure droite paraît plus notablement touchée que la corne antérieure gauche.

Les groupes cellulaires des cornes antérieures sont profondément détruits, surtout le groupe antéro-externe. Il est presque impossible d'y voir des cellules normales.

Les cornes grises postérieures ont beaucoup moins souffert que les antérieures. La déformation de la région est telle qu'il est très difficile de dire où se trouvent les deux colonnes de Clarke.

La substance blanche est différente suivant les points considérés. Les cordons postérieurs paraissent à peu près normaux dans leur partie postérieure, mais les parties qui sont en rapport immédiat avec la commissure grise paraissent envahies par le processus névroglique.

Le faisceau pyramidal direct paraît à peu près normal. Le faisceau pyramidal croisé est au contraire fortement envahi. Ces altérations des faisceaux pyramidaux sont surtout bien nettes dans les coupes colorées par l'hématoxyline de Weigert.

Quant au canal de l'épendyme il est absolument impossible de dire où il se trouve tant la partie centrale de la moelle est déformée.

OBS. XX. — *Forme spasmodique.* — (Raymond, *Archives*

de neurologie, 1893). — Syringomyélie à forme spasmodique avec atrophie musculaire prédominant dans les muscles péri-scapulaires, prise pour une pachyméningite cervicale hypertrophique. Trépanation du canal rachidien; amendement rapide des symptômes de contracture. Mort cinq jours après l'opération : hyperthermie, tétanie généralisée, etc. Névromes de régénération des racines postérieures.

M. J..., âgé de trente-sept ans, cimentier, entré le 19 juin 1889 à l'hôpital Lariboisière, salle Bouley, lit n° 10.

Renseignements héréditaires. — La mère est morte de tuberculose. Rien de particulier du côté des autres parents.

Renseignements personnels. — Le malade était assez frêle dans son enfance, mais il a joui d'une bonne santé jusqu'en 1886. Marié, il a un enfant de douze ans bien portant.

Pas de trace de syphilis. Quelques excès d'alcoolisme. M... a fait son service militaire, il n'a jamais quitté la France. Il exerce depuis longtemps la profession de cimentier, profession qui l'expose constamment aux refroidissements.

Il y a quatre ans environ, il dut pendant six semaines travailler dans un égoût, couché sur le dos, et continuellement mouillé. A la suite de ce travail fatigant, M... a eu à la nuque un furoncle volumineux, véritable anthrax dont il porte encore les traces aujourd'hui.

Le malade fait remonter à trois ans le début des accidents actuels. Vers cette époque, il a commencé à éprouver des sensations de froid dans les jambes; il lui semblait, dit-il, les avoir constamment dans l'eau. Il ne parvenait à vaincre cette sensation que devant un feu très vif. En même temps survenait une légère parésie des membres inférieurs, le gênant beaucoup dans son travail. Peu de temps après les débuts de ces premiers accidents, les mêmes phénomènes se produisirent dans le bras droit, qui lui paraissait très lourd.

Au bout de six mois environ, il avait de la raideur généralisée aux quatre membres et à la poitrine, d'où une certaine gêne de la respiration et de la parole.

Il fut à cette époque obligé de s'arrêter de travailler. Peu à peu il s'affaiblit et il éprouva quelques troubles de la miction et de la défécation. Finalement, il se décida à entrer à l'hôpital.

État actuel (19 juin 1889). — Homme maigre, pâle, de taille moyenne, santé générale bonne. Ce qui frappe tout d'abord lorsqu'on examine le malade debout et entièrement nu, c'est une raideur généralisée étendue au tronc et aux membres supérieurs et inférieurs. La tête est légèrement inclinée en avant, pourtant tous les mouvements de rotation, de flexion et d'extension sont possibles; et le champ d'excursion de ces mouvements ne paraît pas diminué beaucoup.

Le tronc est légèrement tordu sur lui-même. Il existe une assez notable scoliose latérale gauche. Les mouvements d'excursion des côtes se font avec une certaine raideur. Les muscles du tronc en général sont plus rigides, plus tendus que normalement. Les ilio-spinaux, en particulier ceux de la gouttière vertébrale droite, sont très contracturés; de même les muscles de l'abdomen.

Il existe à la nuque les traces du large furoncle qu'a eu le malade. Au niveau de la proéminence se trouve une sorte d'épaississement du derme rayonnant autour des lignes d'incisions faites par le bistouri.

Les muscles péri-scapulaires sont considérablement atrophiés surtout à droite. L'atrophie porte plus particulièrement sur les muscle sus- et sous-épineux, rhomboïde, grand dorsal et trapèze (portion inférieure). Les deltoïdes ont pour ainsi dire leur volume normal.

Les membres supérieurs en demi-flexion sont comme collés contre le tronc. La flexion du coude est assez facile; au contraire l'extension ne peut se faire difficilement et en plusieurs temps. L'articulation de l'épaule a conservé très peu de mouvements: la circumduction du bras est impossible. Les mouvements des articulations radio-carpiennes sont assez faciles dans le sens de la flexion. Par contre, les mouvements sont plus difficiles dans l'extension. De même pour les doigts. Les muscles des membres supérieurs ont conservé à peu près leur volume normal; ces

muscles sont contracturés, surtout les extenseurs. La contracture est moins accentuée à gauche qu'à droite.

Du côté des membres inférieurs, on constate un certain degré de parésie et la même raideur qu'aux membres supérieurs. L'extension du genou est assez difficile ; la flexion plus facile. Les mollets contracturés sont le siège de tiraillements douloureux presque continuels.

Tous les réflexes, à part celui des masséters, qui est normal, sont très considérablement exagérés, principalement du côté des muscles extenseurs. Il suffit de percuter, même très légèrement le tendon ou le muscle pour provoquer ces réflexes. Les réflexes cutanés sont aussi très exagérés : le chatouillement, même léger de la peau, provoque immédiatement des contractions musculaires.

Trépidation spinale intense que l'on arrête facilement par la torsion du gros orteil. La sensibilité est complètement intacte sous tous ses modes. Pas de troubles actuels des sphincters. Vue, ouïe normales ; les fonctions cérébrales ne laissent rien à désirer. L'examen des yeux est négatif.

Traitement. — Pointes de feu fréquentes à la région cervico-dorsale. Iodure à l'intérieur, bains sulfureux.

Amélioration après deux mois de séjour à l'hôpital. Mais à la fin du mois de novembre, aggravation. Au mois de novembre, il contracte dans le service une fièvre typhoïde.

Quinze jours environ après la chute de la fièvre, il se trouve bien de nouveau.

Au mois de mars 1890, en même temps qu'un état fébrile marqué aigu ; des mouvements involontaires se produisent dans les membres inférieurs du malade. La simple impression de l'air les réveille. Il est incapable de se tenir sur les jambes. Ces phénomènes disparaissent dans l'espace de quinze jours.

15 avril. — Le membre supérieur droit est dans la demi-flexion et la pronation, par suite de la contracture du biceps ; le malade peut fléchir les bras, mais l'extension complète n'est pas spontanément possible. Légère rétraction de l'extrémité du petit doigt.

Le malade arrive à mettre son bras sur sa tête, mais avec diffi-

culté. Quand il veut exécuter ce mouvement, il est pris d'un *tremblement* assez étendu.

Du côté gauche, rétraction du petit doigt, et une rétraction un peu moindre de l'index, un léger degré de *contracture du biceps* qui n'empêche pas l'extension complète avec un effort relativement minime.

Le deltoïde est *légèrement atrophié des deux côtés* ; les muscles des fosses sus et sous épineuses sont beaucoup plus atteints que le rhomboïde, le grand dorsal et le trapèze. Les omoplates sont détachées et un peu éloignées de la ligne médiane (davantage à droite).

Au tronc, l'atrophie des muscles ilio-spinaux amène une déviation latérale de la colonne vertébrale.

En outre, douleurs dans les membres des deux côtés, sous forme d'élancements dans les genoux et des fourmillements aux jambes.

Sa marche est assez pénible, le malade se tient voûté en avant ; il ne peut se lever de sa chaise sans le secours d'un aide.

Les réflexes sont exagérés à gauche beaucoup plus qu'à droite. A cette époque, la sensibilité est encore partout normale dans tous ses modes ; il n'existe ni anesthésie, ni hyperesthésie ; pas de troubles de la miction — la défécation est un peu pénible — la vue est toujours normale.

Mai. — Le malade est pris de *douleurs en ceinture très vives*, de plus il ressent au milieu des deux épaules une douleur qui le serre comme un corset.

Juin. — Persistance des douleurs précédentes ; de plus, douleurs violentes aux cuisses, affectant parfois la sensation « d'éclairs ». Elles suivent à peu près exactement le trajet du sciatique.

Novembre. — On constate l'apparition d'une zone d'hyperesthésie occupant tout le membre inférieur droit, sauf au niveau du pied où la sensibilité est la même qu'à gauche. La sensibilité est encore normale dans tout le reste du corps. Réflexes rotuliens et patellaires exagérés.

A gauche, on provoque facilement la trépidation spinale ; à droite, on ne peut pas la produire, le pied étant immédiatement

immobilisé en adduction et rotation en dedans par la contracture des muscles de la jambe.

Les douleurs en éclairs qui traversaient la cuisse sont devenues plus rares. Les douleurs actuelles siègent surtout au genou gauche où elles sont continues ; bien moins fortes au genou droit,

Crampes fréquentes des mollets, bien plus rares également du côté droit.

Le malade ressent des fourmillements continuels et une sensation de froid dans les jambes et les pieds. La température est la même au toucher que celle du reste du corps. Douleur vive au niveau du sacrum, douleur intermittente dans l'épaule droite. La constipation est habituelle, la miction se fait bien ; parole un peu difficile — pas de troubles de la déglutition.

Le malade n'a pas d'appétit, marche très difficile ; dès que les pieds touchent terre, il se produit une contraction du triceps qui rend la flexion de la jambe impossible. Tous ces phénomènes se dissipent en quelque temps.

25 novembre. — Douleur sacrée qui avait disparu complètement est revenue. Depuis deux jours, la raideur du bras augmente. La jambe gauche est également plus raide depuis quelques jours. Au mois de juin 1891, le malade quitte le service.

Il y rentre le 22 octobre 1891. — Etat général meilleur. Des douleurs constrictives dans les deux genoux. Picotements dans les jambes.

Membres inférieurs. — Pas de troubles de la sensibilité tactile, diminution de la sensibilité à la douleur et à la température à la partie interne de la jambe et de la cuisse gauche. C'est plutôt un retard aux membres supérieurs. Aucun trouble de la sensibilité.

Abdomen. — A gauche une zone d'anesthésie pour les trois modes de la sensibilité. Cette anesthésie s'étend en arrière jusqu'à la colonne vertébrale. Dans la région du cou, analgésie et thermo-anesthésie complète (région innervée par le plexus brachial superficiel ;) le sens du tact est conservé dans les mêmes points. Sensation de constriction dans la moitié supérieure du cou.

Les réflexes rotuliens et massétériens sont exagérés. Trépida-

tion spéciale; à gauche les réflexes plantaires sont abolis. Aucun trouble des réservoirs.

Opération sur les instances du malade le 30 décembre 1891, par le docteur Bazy. L'incision porte sur les quatrième et cinquième vertèbres cervicales. On enlève les apophyses et les lames de ces vertèbres, du côté droit seulement. On incise la dure-mère qui est saine et on constate nettement l'existence d'une saillie à la face postérieure de la moelle. En pinçant cette saillie entre les deux mors d'une pince à griffes, le tissu médullaire se rompit et laissa écouler d'une cavité intra-médullaire une certaine quantité d'un liquide clair, limpide, ressemblant au liquide céphalo-rachidien. Alors on constata qu'on avait ouvert un kyste assez étendu situé dans la région postérieure de la moelle et qui n'était séparé de la surface que par une faible couche de tissu nerveux, mesurant de 1 à 2 millimètres. Il s'est écoulé au moins deux ou trois cuillerées de liquide. Le sixième jour de l'opération le malade succombe.

Autopsie. — Méninges : dure-mère, arachnoïde, sont normales, pie-mère est congestionnée.

La *moelle* présente une augmentation de volume considérable au niveau du renflement cervical. A ce niveau elle présente en arrière une coloration verdâtre qui tranche sur la coloration blanche de la face antérieure.

Sur une coupe pratiquée à ce niveau on aperçoit une tumeur formée d'un tissu mou, gélatineux, gris verdâtre, à forme arrondie et qui occupe presque entièrement la place réservée aux cordons postérieurs. Au centre de ce tissu néoplasique se trouve une perte de substance, de forme étoilée sur la coupe qui est la cavité du kyste ouvert par le chirurgien, sur des coupes successives pratiquées, on constate que la tumeur remonte jusqu'à quelques millimètres au-dessous du bec du calamus et qu'elle descend jusqu'à l'extrémité du renflement lombaire en diminuant beaucoup de volume et en se cantonnant dans la région de la corne postérieure gauche. A partir de la région dorsale le gliome n'est plus excavé.

Les racines antérieures et postérieures paraissent normales. Les muscles atrophiés ont conservé leur coloration normale.

Examen histologique. — Le gliome commence en bas au niveau du cône terminal, sous forme d'une infiltration qui s'organise en se resserrant vers le renflement lombaire. Il siège surtout à gauche vers la deuxième lombaire; au sein du néoplasme, se forme une masse cylindrique nettement délimitée et formée de nattes névrogliques. La tumeur décapite la corne postérieure gauche.

A mesure qu'on remonte, la tumeur envahit la corne antérieure et se dirige en dehors. Vers la sixième dorsale, la corne antérieure disparaît.

La cavité commence vers la quatrième dorsale et s'aggrandit de plus en plus en remontant.

A la hauteur de la quatrième cervicale, la tumeur a pris une conformation très irrégulière, outre la cavité principale, il en existe d'autres petites. Enfin, au niveau de la deuxième cervicale, les cornes postérieures ont complètement disparu. Le néoplasme disparaît brusquement au niveau du collet du bulbe. Les gros troncs nerveux présentent des îlots clairsemés de dégénérescence.

OBS. XXI. — *Forme spasmodique.* — Jams Hendric Lloyd. Un cas de syringomyélie avec présentation des coupes de lamoelle (extrait de l'*University medical Magazine*, mars 1893).

Malade, âgé de trente et un ans, sans antécédents héréditaires, a noté en 1888 un gonflement de la cheville droite; puis il commença à marcher sur la pointe du pied.

En 1892, atrophie et faiblesse des muscles des épaules et des bras, avec exagération des reflexes et état spasmodique des biceps. Les membres inférieurs sont en contracture spasmodique, mais il n'y a ni atrophie des muscles, ni tremblements fibrillaires. Les réflexes rotuliens sont exagérés, surtout à droite, le phénomène du pied existe.

A l'examen électrique il n'y a pas de réaction de dégénérescence. Le malade ne peut soutenir sa tête sans un appui. En

somme, état spasmodique d'une atrophie musculaire progressive, comparable à celui de la sclérose latérale amyotrophique.

Troubles sensitifs. — Thermoanesthésie, analgésie, surtout marquées à gauche. Mais il y a aussi des zones limitées d'anesthésie totale sur le cou, les épaules et au niveau de la ceinture. La cuisse droite présente de l'hyperesthésie. Remarquons que les symptômes sensitifs prédominent à gauche et les phénomènes moteurs à droite. Le malade est scoliotique. Les troubles trophiques des extrémités sont : arthropathie tibio-tarsienne à droite déformations des ongles des pieds, macules pigmentées sur les jambes.

Autopsie. — On trouve dans la moelle une cavité qui, dans la région cervicale, admet le manche d'un petit porte-plume : elle s'étend plus à droite qu'à gauche, et ne pénètre pas dans le renflement lombaire. Elle est indépendante du canal central.

OBS. XXII. — *Forme spasmodique.* — (Knoppeck, Contribution au diagnostic de la syringomyélie. *Wiener medic. Presse.* 1892, n° 3).

Un jeune conscrit, qui n'avait fait qu'une maladie aiguë, souffrait depuis son enfance de crampes, localisées surtout dans les jambes et plus rarement dans les bras. A l'âge de quatorze ans, il a eu un refroidissement, consécutivement, des crampes dans les quatre extrémités ; ces crampes se répétaient parfois plusieurs fois dans la journée et plus tard s'accompagnaient de perte de connaissance. A la suite de tels phénomènes le patient fut apporté à l'hôpital. Il présentait une raideur généralisée des membres, cette raideur n'était pas consciente. Quand, quelques jours plus tard, le malade voulut se lever, la raideur musculaire apparut aussitôt ; quand il fut reporté au lit, on put constater que les muscles extenseurs des orteils, du mollet, le quadriceps fémoral, les muscles extenseurs des membres supérieurs étaient aussi durs que la pierre. La pression sur les mollets provoquait des grimaces dans le visage du patient.

Un jour plus tard, on constata que la pression sur le biceps déterminait des crampes dans les membres supérieurs.

Les phénomènes ainsi provoqués durent environ une minute. L'avant-bras droit a de l'hysperesthésie, il n'a pas la sensibilité à la température.

La sensibilité électrique est normale. Les mains sont cyanosées, présentent de nombreuses petites cicatrices.

Les interosseux sont très nettement atrophiés, ainsi que l'éminence thénar et hypothénar gauches. Au début, les réflexes tendineux étaient exagérés ; mais ils vont en diminuant. Les crampes cessent sous l'influence du traitement bromuré. Mais les troubles sensitifs deviennent de plus en plus apparents ; aux membres inférieurs à partir des genoux, tout le long des jambes, la sensibilité tactile est diminuée, l'analgésie est presque complète et une thermoanesthésie partielle. Plus tard, l'analgésie et l'anesthésie deviennent complètes. Perte absolue du sens musculaire. Pas de phénomènes bulbaires.

OBS. XXIII. — *Forme ataxique avec des troubles trophiques concomitants.* — (Sonnburg, *Klinisch. Wochensch.*, 1893, n° 48, Berlin).

Un travailleur, âgé de trente-huit ans, souffre depuis dix ans des panaris du dos du pied, se répétant fréquemment. D'abord douloureux, ces panaris furent ensuite indolores, de sorte que dans ces dernières années les opérations purent être pratiquées sans anesthésie. Depuis deux ans, il s'est présenté aussi une insensibilité de la main droite, et, il y a un an un panaris indolore de l'index droit. Plusieurs fois de suite tuméfaction de l'articulation du genou. Depuis huit ans, violentes douleurs lancinantes dans les jambes.

Etat actuel. — La sensibilité tactile est conservée sur tout le corps. La sensibilité à la douleur est presque perdue. La sensibilité à la température est diminuée dans les jambes. Signes de Romberg. Marche ataxique. Les réflexes patellaires sont abolis.

La pupille ne réagit pas à la lumière. Ptosis de la paupière supérieure droite depuis trois ans. Troubles de la vessie et impuissance.

OBS. XXIV. — *Forme ataxique.* — (Homèn. *Neurologisches Centralblatt*, 1894).

Le malade qui est entré le 8 août 1894 dans la clinique de Homèn, est un travailleur âgé de vingt-neuf ans, sans antécédents héréditaires, qui à l'âge de vingt-ans a eu le typhus, en janvier 1890 l'influenza. Pendant la convalescence de ce dernier survint de la faiblesse et un sentiment sourd, d'abord, dans le bras droit, peu de temps après la jambe droite, de son côté, devient faible, ainsi que la main gauche. Dans les pieds, il éprouve jusqu'au genou des douleurs rayonnantes. Les muscles des membres inférieurs se sont atrophiés; puis ceux des membres supérieurs.

Lors de son admission à la clinique on trouva une atrophie musculaire étendue (type Aran-Duchenne). Diminution des divers mode de la sensibilité, surtout de la sensibilité à la douleur et à la température. Ces troubles sensitifs s'étendent, en avant, depuis le cou jusqu'à la ligne inter-mamelonnaire. En arrière: jusqu'au dessous de l'angle scapulaire. Aux bras la sensibilité au toucher est diminuée. Les réflexes tendineux sont abolis. La marche est ataxique. Excepté une cystite survenue, il y a deux ans, à la suite d'une maladie fébrile, il ne présente aucun trouble ni de la vessie, ni du tube digestif. L'acuité visuelle avait toujours été bonne, sauf actuellement, où elle est un peu troublée. Il y a de la diplopie. La pupille droite est un peu élargie, la gauche est rétrécie. La dernière réagit à peine à la lumière. Par le traitement, consistant en massages et électricité son état sembla s'améliorer quelque peu; mais il empira, plus tard, de nouveau, par suite des troubles graves de la vessie, et le 6 octobre 1891, il mourut d'une pneumonie.

Autopsie. — On trouva une lésion très étendue dans la moelle. Il y avait une cavité depuis la partie inférieure du bulbe jusqu'au

filum terminal. Cette cavité siégeait principalement dans la substance grise.

OBS. XXV. — *Forme anormale. Paraplégie spasmodique.*

— Roger. Lapin atteint de paraplégie spasmodique avec attaques épileptiformes. Autopsie. Petite cavité dans la région cervicale de la moelle. Cavité volumineuse occupant toute la région lombaire. (*Revue de médecine*, 1893.)

Un lapin appartenant au laboratoire d'histologie de la faculté de médecine, bien portant jusqu'à l'âge de trois mois; alors survint un certain degré de difficulté à mouvoir ses membres.

Symptômes. — Cuisses attirées en arrière, pattes en extension contracture très marquée. Les membres antérieurs sont intacts. L'animal traîne péniblement son train postérieur. Quand on essaie fléchir les membres contracturés, l'animal éprouve de vives douleurs. L'hyperesthésie est telle qu'un simple contact fait crier l'animal et parfois provoque une trémulation épileptoïde localisée au membre excité si l'excitation est légère; elle devient généralisée si l'excitation est intense. De plus en plus ces attaques épileptiformes se produisent assez facilement et même spontanément. Il suffisait pour les provoquer que l'animal exécutât un mouvement brusque ou qu'il heurtât de ses membres postérieurs un léger obstacle, aussitôt tout le corps était secoué de violentes contractions cloniques. L'animal fut sacrifié cinq mois après le début de sa paraplégie spasmodique.

Autopsie. — Méninges saines. Il existe une cavité intramédullaire, remplie de liquide, dans toute l'étendue de la région lombaire. Moelles dorsale et cervicale paraissent intactes. Pas de dilatation des ventricules.

Sur des coupes, à un faible grossissement, on constate une cavité dans toute l'étendue du renflement cervical. Elle siége dans la substance grise, se communiquant largement avec le canal central, ayant l'aspect d'une fente obliquement dirigée vers la corne postérieure gauche. Région dorsale intacte. Région lombaire présente une cavité large divisée par des tractus fibrillaires en

des cavités secondaires. Substance grise semble poreuse. Les grandes cellules n'ont plus leur aspect normal.

La structure des parois de la cavité pathologique n'a rien de commun avec celles d'un gliome. La lésion n'est pas, non plus de nature inflammatoire. Il n'existe pas d'altérations vasculaires.

OBS. XXVI. — *Un cas de tumeur syphilitique de la moelle avec symptômes, simulant la syringomyélie.* (Beavor, *Brit. méd. Journal*, 1893, 18 novembre, p. 1102.) (Résumé.)

Homme, âgé de cinquante ans, nie la syphilis. S'est rapidement refroidi pendant qu'il faisait la profession de jardinier.

Présente les signes suivants :

Jambe gauche faible. La sensibilité s'est émoussée au niveau du genou droit. Bientôt, faiblesse dans le bras gauche. Atrophie des deux bras, paralysie de la jambe gauche. Analgésie, thermo-anesthésie dans la jambe droite et, dans la moitié droite du tronc; mais sensation du toucher est conservée. Réflexes patellaires et plantaires exagérés à gauche. Analgésie gagne le bras droit et le bord radial de l'avant-bras gauche.

Muscles de la main ne réagissent plus aux excitations électriques. Plus tard paralysie de la sixième paire à droite.

Autopsie. — On trouve deux tumeurs syphilitiques au niveau du renflement brachial de la moelle qui, par compression, déterminaient les symptômes ci-dessus énoncés.

OBS. XXVII. — *Un cas d'acromégalie combinée avec la syringomyélie.* (Peterson, *N. y. méd. Record*, 1893, 23 sept.)

Auny R..., célibataire, trente-cinq ans.

Visage, particulièrement maxillaire inférieure très développée. Les mains ont singulièrement augmenté de volume. A la main gauche il existe de nombreuses cicatrices et de petites enflures qui n'ont aucune tendance à la guérison. Ongles déformés, aspect en griffe. Les mouvements des doigts se font lentement. Faiblesse dans les muscles de l'épaule. Scoliose, raideurs. Con-

tractures de la musculature de la cuisse, dans le trajet du nerf crural.

Myosis, la réaction pupillaire faible, les réflexes tendineux sont abolis aux extrémités supérieures. Les réflexes patellaires sont diminués des deux côtés. Analgésie et thermoanesthésie au membre supérieur gauche, dans la région de l'épaule et du cou à gauche. A la jambe gauche le contact des corps froids détermine de vives douleurs. Autopsie manque.

CONCLUSIONS

I. La syringomyélie est une affection fort complexe qui peut simuler toutes les affections médullaires. La division en plusieurs formes cliniques n'est qu'une nécessité de la description.

La classification la plus rationnelle des types cliniques de syringomyélie, est celle qui est fondée sur la prédominance de telle ou telle variété de symptômes que l'on rencontre dans cette affection.

Nous basant sur ce principe, nous avons étudié quatre formes cliniques de syringomyélie :

- 1° Forme amyotrophique.
- 2° Forme trophique.
- 3° Forme spasmodique.
- 4° Forme ataxique.

II. Les observations que nous avons publiées prouvent une fois de plus que la dissociation de la sensibilité n'est

pas un signe constant dans la syringomyélie ; et, d'autre part, le sens du tact est assez souvent altéré. Par conséquent, il n'existe aucun signe qui puisse être qualifié de pathognomonique de cette affection.

III. La marche de la syringomyélie n'est pas toujours aussi lente qu'on le croit habituellement. Par conséquent, cette lenteur ne saurait être invoquée comme un élément essentiel du diagnostic.

IV. La maladie de Morvan n'est pas seulement une forme clinique de la syringomyélie ; c'est un syndrome qu'on peut observer dans les différentes névrites périphériques : toxiques, infectieuses, etc... La lèpre anesthésique, n'étant autre chose qu'une névrite périphérique d'origine bacillaire, présente le plus souvent le syndrome Morvan. La syringomyélie à type Morvan est, très probablement, due à une névrite périphérique d'origine centrale ou d'une autre origine par une simple coïncidence.

V. L'identité de la syringomyélie et de la lèpre, émise dernièrement, par Zambaco, n'est pas admissible.

Vu, bon à imprimer
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
SOULIER.

Vu, bon à imprimer
LE DOYEN,
LORTET.

Vu, bon et permis d'imprimer
LE RECTEUR,
E. CHARLES.

BIBLIOGRAPHIE

- Bäumler, Thèse de Zurich, 1888.
Bruhl, Thèse de Paris, 1890.
Caillet, Thèse de Paris, 1891.
Charcot, Leçons du mardi, 1889.
Critzman, Thèse de Paris, 1892.
Ehlers, Semaine médicale, 1893-1894.
Ferrannini, Riforma medica, 1894.
Grasset et Rauzier, Traité des maladies du système nerveux, 1894.
Zambaco, Semaine médicale, 1892, 1893.
Archives de neurologie, 1892, 1893, 1894.
Revue neurologique, 1893.
Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1893.
The Lancet, 1893.
Neurologisches Centralblatt, 1892, 1893, 1894.
New-York medical journal, 1892, 1893.
British medical journal, 1893.

TABLE

AVANT-PROPOS	7
CHAPITRE PREMIER. — Historique	11
CHAPITRE II. — Classification rationnelle des formes cliniques de la syringomiélie	13
CHAPITRE III. — Symptomatologie générale	18
Symptômes polyomyéliques antérieurs	19
— — — postérieurs	21
— — — médians	26
— leucomyéliques antéro-latéraux	28
— — — postérieurs	28
— bulbaires	29
CHAPITRE IV. — Formes cliniques de la syringomiélie	30
Forme amyotrophique	30
— trophique	33
— spasmodique	39
— ataxique	41
CHAPITRE V. — Observations	43
Conclusions	77
Bibliographie	79

